Erlangen 1939

Ein Beitrag zur Kenntnis der Sturge-Weber'schen Krankheit.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexanders-Universität
Erlangen

vorgelegt von

Ludwig Hasslinger

aus Amberg/Obpf.

Tag der mündlichen Prüfung: 10. II. 1939.

1939

Buchdruckerei Karl Döres, Erlangen, Jägerstraße 3.

1939 M108

Referent: Geh. Rat Prof. Dr. Jamin.

Dekan: Prof. Dr. Greving.

Meiner lieben Mutter!

Das neurokutane Syndrom der Sturge-Weber'schen Krankheit ist ausgezeichnet durch den Zusammenfluß von 3 klinischen Erscheinungen: dem Naevus flammeus, dem Glaukom und der Gefäßmißbildung der Pia mater und Rindenverkalkung des Gehirns.

Schirmer hat bereits 1860 den Zusammenhang zwischen N. fl. und cong. Glaukom erkannt. Seitdem erscheinen im ophthalmologischen Schrifttum zahlreiche Angaben über Fälle von Naevus flammeus und kongenitalem Glaukom. Der englische Augenarzt Sturge veröffentlichte 1879 einen Fall von Feuermal, gleichseitig. congenitalem Glaukom und epileptischen Anfällen der gesunden Körperseite und nahm wegen letzterer an, daß das Gehirn Sitz einer dem Gesichtsnaevus ähnlichen Gefäßmißbildung sein müsse. Das pathologisch-anatomisch-neurologische Schrifttum enthält eine Reihe von Fällen, bei denen die Kombination Feuermal und angiomatöse Mißbildung der Pia im Vordergrund stehen. Die Pia war in den Fällen Kalischer's (1897), Lannois-Bernond's (1898), Näcke's (1905), Cushing's (1906) von einem Knäuel erweiterter, geschlängelter Venen bedeckt. In Cushing's Fall war die für die St.-W. klassische Symptomentrias: N. flamm., Buphtalmus und Gefäßmißbildung der Pia vollständig. 1913 fand Hebold bei drei obduzierten Fällen von St.-W.scher Kr. neben schweren Veränderungen des Großhirns und Kleinhirns erstmalig Rindenverkalkung. Erst seit der Möglichkeit, diese Verkalkungen röntgenologisch sichtbar zu machen, befaßte man sich eingehender mit diesem Krankheitsbild. Ove Wissing demonstrierte 1921 der Radiological Society of Copenhagen eine Schädelaufnahme von einem jungen Mann, die einen ungewöhnlichen Schatten des rechten Hinterhauptslappens zeigte. Eine Veröffentlichung dieser Beobachtung unterblieb. Der erste veröffentlichte Röntgenbefund war der von Parkes-Weber (1922), der an Hand eines Falles (22 jähr. Frau mit ausgedehnten Naevi des Gesichts und Körpers, linksseitig. Buphtalmus und rechtsseitig kongen. Hemiplegie, Imbezillität und

Infantilismus) mit Hilfe des Röntgenbildes ausgedehnte intrakranielle Verkalkungen in Form von geschlängelten, doppelt konturierten Streifen nachwies. Aehnliche Röntgenbefunde fanden sodann Dimitri (1923), Marque (1927), Brushfield und Wyatt (1927), Vincent und Heuyer (1929), Laignel-Lavastine u. a. Autoren. Neuerdings befaßten sich Bergstrand, Olivecrona und Tönnis an Hand von eigenen Fällen mit der path. Anatomie und Klinik dieser seltenen Erkrankung. Bergstrand schlägt vor, dieses Krankheitsbild lediglich nach den Entdeckernamen als „Sturge-Weber"-Krankheit zu bezeichnen. Es wäre jedoch besser, einer Krankheit von so ausgeprägtem Wesen eine treffendere Bezeichnung zu geben, zumal der Name „Sturge-Weber-Krankheit" bei der Seltenheit der Erkrankung auf wenig Verständnis stoßen wird. Die Bezeichnung als „Neurocutane Gefäßmißbildung" oder „Naevus neurocutaneus" würde das Wesentliche und Charakteristische dieses Syndroms am besten hervorheben.

Das Syndrom der St.-W.schen Kr. ist aber in den wenigsten Fällen vollständig. Viel häufiger beobachtet man die Kombination N. fl. und Glaukom oder Feuermal und Hirnveränderungen mit entsprechenden Symptomen. Bergstrand stellte bisher 108 Fälle von St.-W.scher Kr. letzterer Kombination zusammen. Es ist nun zu erwarten, daß seit der Möglichkeit, die für St. W. typischen intrakraniellen Verkalkungen röntgenologisch nachzuweisen, sich diese Zahl noch vergrößern wird.

Die meisten Fälle der Kombination N. fl. und Hirnsymptome enthält das englische Schrifttum, das von Krabbe zusammengestellt wurde. Letzterer verfügt über 5 eigene, in Dänemark beobachteten Fälle. Bergstrand veröffentlichte 5 in Schweden beobachteten Fälle. Weitere Angaben der Fälle dieser Art stammen aus Frankreich, Ungarn, Argentinien, USA.

In Deutschland scheint diese Erkrankung selten zu sein; allerdings besteht die Möglichkeit, daß Fälle dieser Art mangels ausreichender Deutbarkeit bisher nicht veröffentlicht wurden. Wenn jedoch diese Möglichkeit auszuschließen ist, könnte man auf eine Disposition der angelsächsischen oder überhaupt der nordischen Rasse, an St.-W. zu erkranken, schließen. Ein von Tönnis beobachteter Fall, der die Trias: N. fl., Epilepsie und Rindenverkalkung bot, ist bisher der einzige in Deutschland veröffentlichte. Auffallend aber ist, daß auch diese Kranke einen englischen Namen trug und aus USA. stammte.

Im Folgenden soll nun ein weiterer schwerer Fall von St.-W.scher Kr. veröffentlicht werden, der 1936 an der Erlanger Universitätskinderklinik zur Beobachtung kam.

Krankengeschichte.

E. Herbert, 5 Jahre, 8 Monate alt, Metzgermeisterssohn. Klinikaufnahme: 21. IV. 36.

F. A.: Beide Eltern gesund, Großeltern väterl. leben, sind gesund. Großvater mütterl. mit 56 an Herzschwäche, Großmutter mit 43 Jahren an Unterleibskrebs gestorben.

Geschwister des Pat.: 1 Knabe mit 14 Tg. gest. (Steißlage), 1 Mädchen, 11 Jahre alt, gesund. Pat. ist das 3. Kind.

E. A.: Geburt in Gesichtslage. Angeblich 14 Tage übertragen. Bei der Geburt sei nach Angabe der Mutter die rechte Schädelseite eingedrückt worden. Er sei nicht gestillt worden. Spätere Ernährung bestand aus Haferschleim, Halbmilch, Zwieback und Gemüse. Gezahnt habe Pat. mit 1 Jahr, Laufen erst mit 4 Jahren gelernt, sei einige Zeit gut gelaufen. Infektionskrankheiten habe er keine durchgemacht.

Jetzige Erkrankung: Mit 17 Wochen seien plötzlich „Convulsionen" aufgetreten. Die Krämpfe seien dann 5 Monate ausgeblieben, doch sei den Eltern das verstörte, gegen äußere Reize teilnahmslose Wesen des Kindes aufgefallen. Gegen Ende des 1. Lebensjahres seien dann andersartige Krämpfe aufgetreten. Das Kind sei dabei bewußtlos gewesen, habe die Beine an den Leib gezogen, der ganze Körper sei längere Zeit vollkommen starr, die Hautfarbe sei blaß-bläulich gewesen. Im 2. Lebensjahr seien die Anfälle 2 Monate ausgeblieben, ebenso im 4. Lebensjahr. In der übrigen Zeit habe das Kind täglich bis zu 12 Anfälle gehabt, dabei in letzter Zeit Urinabgang. Nach dem Anfall sei das Kind teilnahmslos, erschöpft. Nach Angabe des Vaters bestehe seit der Geburt ein großes Feuermal, das in der 1. Woche über die ganze rechte Gesichtshälfte ausgebreitet gewesen war, sich dann aber auf die rechte Stirnhälfte zurückgezogen habe und in 2 Streifchen bis zum Wirbel verlaufe.

Befund:

Körpergröße: 102 cm (— 5,5 cm); Gewicht: 18,3 kg (n. A. — 1,45 kg; n. L. — 0,9 kg). Ernährungs- und Kräftezustand relativ gut. Auffallend rundliche Körperformen, besonders am Rumpf bei fast vollkommenem Fehlen der Achselfalten. Angedeuteter femininer Habitus, Haut ziemlich rot, wohl mehr traumatischer Natur. Weißrosa Dermatographismus. Abnorme leichte Lanugobehaarung des Rückens. Gesichtsausdruck mimisch unbelebt, blöde, die Oberlippe hängt etwas nach rechts ab, der Mund steht offen.

Kopf: Mikrocephaler Schädel. Die re. Schädelhälfte flacher wie die li. Das Kopfhaar schwarz, dicht und struppig (Pelzmützenhaar), tiefer Haaransatz in der Stirne. Pupillen reagieren prompt auf L. und C. Nystagmus in der Einstellung, Blick weicht nach links ab, wird über-

haupt nicht nach rechts gewendet. Lidreflex beiderseits gut. Chvostek li. pos. Zunge etwas geographisch belegt, bewegt sich gut. Tonsillen hypertrophisch, zerklüftet und gerötet. Zähne tonnenförmig, kurz, große Lücken zwischen den einzelnen Zähnen. Beim Beklopfen der Lippen und Zähne etwas unklarer Schnauzreflex. — Die ganze re. Stirnhälfte bedeckt ein ausgedehnter Naevus vasculosus, ca. 2 cm auf den behaarten Kopf übergreifend und die re. Stirn fast halbierend. Ausläufer dieses Naevus in Streifen- bzw. Fleckenform 3 cm oberhalb des re. Mundwinkels sichtbar.

Hals: etwas dick, rund, keine Schilddrüsenvergrößerung.

Brustkorb: breit und geräumig, der epigastr. Winkel kleiner als 90 Gr.

Lungen: Grenzen gut verschieblich. Lauter Klopfschall, rauhes, blasiges Atmen.

Herz: in normalen Grenzen. Töne dumpf, aber rein. Aktion regelmäßig. Pulsfrequenz 108/min. mit starker respiratorischer Unregelmäßigkeit. RR. 100/72.

Leib: ziemlich fette Bauchdecken. Keine Lebervergrößerung, Milz nicht palpabl. Bruchpforten o. B. — B. R. re. oben lebhaft, li. angedeutet.

Genitalien: Phimose und Ulceration am Präputium. Cremasterrefl. re. ganz deutlich, li. schwächer. Bei jedem Hustenstoß Anziehen der Testikel.

Ob. Gliedmaßen: Spastizität in allen Gelenken, bes. links. Die re. Schulter ziemlich lose, passive Bewegungen möglich. Links deutlicher Rigor. Die re. Hand plump, unbeholfen, aber etwas bewegt in allen Gelenken, ataktisch. Die li. Hand in Adduktion, Beugekontraktur, mit eingeschlagenem Daumen zur Faust geschlossen, kann passiv geöffnet werden. Daumen nicht mehr ganz zu abduzieren, während Pat. mit der re. Hand immer hingreift. Radiusreflex re. zweifelhaft, Tricepsrefl. re. positiv. Radius- und Tricepsrefl. li. gehen gut. Auf heftigem Druck an der li. Hand erfolgt reflektorische Streckung (mit Ausnahme des Daumens) und Irridation beider Beine.

Unt. Gliedmaßen: Beide Beine hypertonisch, am li. Bein Beugekontraktur im Knie. P. S. R. und A. S. R. bds. ++, links etwas mehr. Babinski, Oppenheim bds. ++. Abduktion und Spitzfußkontraktur bds., links wesentlich fester. Temp. 38,2 (Angina!). Urin: leicht trüb, sauer, E-, Z-, Ubg. ++. Sed.: viele Erythroc. und Leucoc., Bakterien. Wa-R. und Pirquet neg.

Bei der ärztlichen Untersuchung sitzt Pat. tief zusammengesunken mit rundem Rücken im Bett, verhält sich abweisend, ungebärdig und führt unvermutete, etwas ausfahrende Angriffsbewegungen aus. Die Sprache ist singend unartikuliert, Pat. kann nur „Mama“ sagen. Kann nicht laufen, da er sich nicht auf den Beinen im Gleichgewicht halten kann.

Die spezialärztliche Augenuntersuchung ergibt völlig normale Verhältnisse des Augenhintergrundes (keine glaukomatöse Excavation).

21. IV. 36. Bei der ärztlichen Untersuchung, beim Füttern durch die Schwester, beim Säubern und Trockenlegen stellt sich Pat. Ist dabei sehr ungebärdig, schlägt um sich, stößt schrille, unartikulierte Laute aus. In Ruhe gelassen, reagiert er in keiner Weise auf seine Umgebung, zeigt einen hemmungslosen Kratztrieb, sein Körper ist nie in Ruhe. Athetotische Bewegungen der ob. Extremitäten. Die Beine sind an den Rumpf angewinkelt. Setzt sich Pat. auf, so stützt er sich dabei auf eine oder beide Hände und wackelt mit dem Rumpf stereotyp hin und her. Die willkürliche Sphinkterenfunktion ist ausgeschlossen, Pat. läßt Stuhl und Urin unter sich. Er muß wie ein Säugling gefüttert werden und zwar nimmt er

nur weiche Speisen an. Das Kauen der festen Speisen macht ihm sicherlich Schmerzen, er schreit und wehrt sich dabei. Im Laufe des Tages wurden von der Schwester 3 Krampfanfälle beobachtet.

22. IV. 36. Der heute vom Arzt beobachtete Anfall begann mit Benommenheit, keuchender, beschleunigter Atmung, Verdrehung der Augen. Dauer dieses Zustandes ungefähr 5 Sec. Dann setzten ruckartig tonische Krämpfe der Rumpfmitte sowie der Extremitätenmuskeln ein. Links scheinen die Krämpfe stärker zu sein. Während des Anfalls dreht sich Pat. auf die li. Seite. Die Bulbi stehen nach rechts außen oben. Die Pupillen sind weit, reagieren kaum auf Lichteinfall. Nystagmus nach re. Die Beine sind an den Rumpf angezogen. Obere Extremitäten sind starr an den Thorax angezogen, die Fäuste geballt. Rumpf- und Extremitätenmuskeln außer einem geringen Tremor tonisiert. Dauer des Krampfstadiums 10—15 Sec. Nach dem Anfall Benommenheit, starke Erschöpfung, Cyanose, P. S. R. beiderseits gesteigert, bes. li. Der li. Unterschenkel schlägt mehrmals hoch. Li. dauernder Fußklonus bei passiver Dorsalflexion des Fußes. 20 Sec. nach dem Anfall große schnaufende Atmung. Benommenheit geht in tiefen Schlaf über. Mehrere Anfälle am selben Tag.

23. IV. 36. Nur ein Krampfanfall morgens 7 Uhr beobachtet. Damit Pat. bei der Röntgenaufnahme ruhig bleibt, erhält er früh morgens Luminaletten. Vom 1. Tag der Klinikaufnahme wird beobachtet, daß Pat. sich zwar aufstellen, aber nicht gehen kann.

27. IV. 36. Der Kranke, der lediglich zur Beobachtung in der Klinik war, wird heute entlassen.

Die Röntgenaufnahme der Hand ergab starke Entkalkung und Pseudoepiphysenbildung am distalen Ende von Metac. I, am proximalen Ende von Met. II und V, sowie Querstreifung der Radiusmetaphyse. Ulna- und Radiusmetaphyse nach distal wolkig, aber sonst scharf begrenzt. Radius- und Ulna-epiphys. Rand gerollt. Um wegen der eigenartigen Schädelform eine Aufnahme der Sella turcica zu bekommen, wurden Schädelaufnahmen gemacht, die einen überraschenden Befund ergaben: Auf der dorso-anterioren Aufnahme fällt sofort auf, daß die re. Hemisphäre kleiner ist als die li. Fast die ganze re. Hemisphäre ist ausgefüllt von einem im ganzen dreieckigen, sektorförmigen (mit der Konvexität nach oben), vermehrt schattengebenden Herd. Lediglich dicht unterhalb des Scheitelbeins und nahe der Hirnbasis ist ein normal schattengebender Bezirk vorhanden. Dieser kleinhandtellergroße Herd ist in unregelmäßig geformte einzelne Verschattungen aufgeteilt, z. T. verlaufen vermehrt schattengebende Linien zu zweien und parallel zueinander in einem Abstand von 1—2 mm. Neben den Doppelkonturen sieht man flächenhafte, zarte Schleier, die in ihrer Anordnung und Größe den Gyri entsprechen könnten. Um den Herd genauer lokalisieren zu können, wird eine seitliche Aufnahme (Kopf re. anliegend) angeschlossen, die zeigt, daß der schattengebende Bezirk auf der re., also auf der Naevusseite liegt und im wesentlichen den Parietooccipitallappen einnimmt. Der Herd grenzt nach hinten an die Schädelkalotte, erreicht aber nicht das Schädeldach,

nach unten nicht ganz das Tentorium und verläuft mehr bogenförmig in etwa 10 cm Breite. Auch hier sieht man teilweise parallel zueinander verlaufende, vermehrt schattengebende Linien, die in sich weniger schattengebende Bezirke fassen. Auffallend ist die periphere Begrenzung des Herdes durch einfache, nirgends gedoppelte Streifen.

Der Gesichtsschädel weist ausgesprochene Prognathie auf (vorgeschobenes Jochbein und Unterkiefer). Nach diesem Röntgenbefund stand in unserem Fall die Diagnose eines St. W. fest.

Im Folgenden sei auf die Röntgenbefunde bei St. W. im allgemeinen näher eingegangen:

Es liegt sehr nahe, diese eigenartig geschlängelten, doppeltkonturierten Streifen im R. B. bei St. W. als Gefäßverkalkungen anzusprechen. Seit Weber zum erstenmal mit Hilfe der Röntgenstrahlen derartige Verkalkungen nachgewiesen, herrscht tatsächlich die Deutung dieser Linien als verkalkte Gefäße vor. So glaubt Baily, daß es sich um ein verkalktes Angiom handle, das auf den Röntgenschirm gewundene, parallele Schatten werfe. Ebenso hält Frigyer in seinem 1930 veröffentlichten Fall diese Veränderung wegen des Größenumfangs und der scharfen Begrenzung für eine Geschwulst und glaubt aus dem Linienverlauf, der Lumenform auf eine Gefäßverkalkung schließen zu können. — Eine erstmals richtige Deutung des R. B. brachten Penfield und Geyelin (1929), die röntgenologisch schwach hervortretende, nahe der Hirnkonvexität gelegenen Verkalkungen fanden, die gyriert oder furchenförmig waren, gleichsam einem Abguß der Furchen und Windungen glichen. Wegen des Fehlens eines begleitenden Hautnaevus nahmen sie in ihren Fällen keine Systemerkrankung, sondern eine isolierte Hirnrindenerkrankung an und veröffentlichten ihre Fälle unter dem Titel „Endarteriitis calcif. cerebri". — Daß es sich bei den geschlängelten, doppeltkonturierten Linien um keine Gefäßverkalkung handeln könne, begründet Dyes an Hand des von Tönnis operierten, bereits erwähnten Falles in sehr schöner und eindrucksvoller Weise: Gegen die Annahme von Gefäßverkalkungen spreche: 1. das jugendliche Alter der Kranken und 2. die Form der Kalkstreifen. Kalkplatten in Gefäßwänden seien im allgemeinen plumper und in kürzere Abschnitte unterteilt. Am wichtigsten sei die periphere Begrenzung der Kalkkruste, die an allen Stellen nur aus einfachen Kalkstreifen bestehe (Gyrusrand?). Der Verlauf der Kalkstreifen entspreche dem der Sulci. Da jedoch der Gefäßverlauf ähnlich dem Sulcusverlauf sei, könne der Verlauf der Kalkstreifen nicht sicher für die Unterscheidung gewertet werden. Die feinen Kalkschleier, die neben den lumenartigen Schlängelungen vorhanden sind, deutet Dyes als Kalküberzug über die befallenen Gyri.

Dyes schließt aus diesen Ueberlegungen die Möglichkeit aus, daß die Verkalkung von einer Gefäßgeschwulst herrühren könne und nimmt in seinem Fall an, daß der Sitz der Verkalkungen entweder die Hirnrinde oder zumindest die Doppelblätter der in den Sulci gelegenen Leptomeninx sei. Letztere Annahme wurde durch den Operationsbefund bestätigt, der eine im Angiombereich stark verdickte, milchig getrübte und fast knochenharte Leptomeninx ergab. Die in diesem Fall unterlassene Probeexzision hätte wahrscheinlich auch Verkalkungen im Gyrus- und Sulcusbereich ergeben. So führte man die röntgenologisch sichtbaren Kalkstreifen nur auf die in den Sulci gelegenen Verkalkungen der Leptomeninx zurück.

Die von Dyes hinsichtlich der Deutung des Röntgenbefundes angestellten Ueberlegungen sind auch auf unseren Fall anwendbar, zumal unser R.B. weitgehend mit dem von Dyes übereinstimmt. Die Entstehung der Doppelkonturen im R.B. bedarf noch einer näheren Erklärung: die Strahlenbündel, die lotrecht auf die parallel einander gegenüberliegenden Wandhänge der Sulci treffen, werfen durch Summation der schattengebenden Teilchen einen ganz scharfen Schatten. Die zur Strahlenrichtung senkrecht liegenden Wölbungen der Gyri lassen bei Kalkeinlagerungen entweder keine oder nur ganz schwache, weiche Schattenbildungen erkennen. Dazu kommt noch, daß an den Wandhängen der Sulci, besonders am Uebergang von grauer zur weißen Substanz, die Verkalkungen viel stärker sind als am Gyrusbereich.

Als feinere Untersuchungsmethoden neben der Röntgenuntersuchung, die uns allein den lokalen Sitz der Kalkherde angibt, stehen uns noch die Ventrikulo- und Arteriographie zur Verfügung. Beide Methoden kamen anscheinend nur bei den Fällen Olivecronas zur Anwendung. Das Ventrikulogramm zeigte dabei eine Ueberziehung des Ventrikels nach der Herdseite zu, ein Hinweis auf die Schrumpfung der erkrankten Hemisphäre. Mit Hilfe des Arteriogramms lassen sich Gefäßmißbildungen anderer Art ausschließen.

Der Röntgenbefund in unserem Fall kann uns nur einen unbefriedigenden Aufschluß über die vorliegenden path.-anat. Verhältnisse im Gehirn geben. Sehr wahrscheinlich ist die Annahme, daß sich ein kleinhandtellergroßer Kalkherd im Gyrus- und Sulcusbereich über dem re. Parieto-occipitallappen befindet und daß über diesem Herd eine Gefäßmißbildung der Pia gelegen ist.

Wegen der Schwere des Falles und der ausgedehnten Veränderungen war das Risiko eines chirurgischen Eingriffes, der uns genauen Einblick über das Wesen der vorliegenden Hirnveränderungen verschafft hätte, zu groß. So bin ich auf die Beschreibung

einiger in der älteren und neueren Literatur angeführten sezierten und operierten Fälle angewiesen:

Kalischer's Fall (1901) betraf ein $1^1/_2$jähriges Kind, das seit Geburt eine Gefäßgeschwulst auf der li. Gesichtsseite hatte, vom 6. Monat an klonische Krämpfe der Zunge, Augengegend, der re. unteren und oberen Extremität zeigte. Nach Aufhören der Convulsionen trat eine rechtsseitige Hemiplegie mit leichtem Spasmus und Steigerung der Sehnenreflexe ein. Es fehlten jegliche Anzeichen von Hirndrucksymptomen. Die Diagnose lautete: „Partielle Epilepsie mit folgender Hemiplegie, ausgehend von einem Krankheitsherd der li. motorischen Zentren der Zentralwindung." Wegen des linksseitigen Gesichtsnaevus nahm Kalischer eine ähnliche auf der Naevusseite gelegene Gefäßmißbildung im Gehirn an. Die Sektion ergab folgendes:

Die Kopfhaut war auf der li. Seite sehr blutreich, verdickt und mit der Glabella verwachsen. Li. Stirnbein erheblich verdickt. Assymetrie des Schädeldaches und der Basis. Verkleinerung der li. Hemisphäre. Li. Pia trüb und blaurot, über den Gyri bzw. in den Sulci innerhalb der Pia gelegene große und kleine, geschlängelte, korkzieherartig gewundene, varikös erweiterte Gefäße mit spinnen- und regenwurmartiger Verzweigung der kleinen Gefäße. Am stärksten war diese Gefäßwucherung in der Fossa Sylvii und in der Gegend des unteren Teiles der Zentralwindung. Mikrogyrie der li. Hemisphäre. Bis auf zwei Stellen, wo Einsprossungen des Angioms in die Rinde zu sehen waren, war die Rinde völlig normal.

Die histologische Untersuchung ergab, daß es sich bei den geschlängelten, vermehrten Gefäßen um vorzugsweise Venen und Kapillaren handelte, deren Wände teils verdickt, teils verdünnt und kaum fühlbar waren, deren Intima, Media und Elastica unverändert und spärlich war. Aber auch Arterien waren an der Vermehrung und Erweiterung beteiligt. Die tieferliegenden Gefäße der Rinde und weißen Substanz waren vermehrt. An der Stelle der Rinde, wo die Gefäßanomalie am stärksten war, fand sich Gliawucherung, Vermehrung der Kerne, Schrumpfung, Armut an Fortsätzen und Verwischung der Struktur der Ganglienzellen. Markfasern und Faserung der Rinde fast unverändert. Bis auf eine Anhäufung venöser und kavernöser Bluträume im linken Plexus chorioideus waren keine sonstigen Gefäßanomalien aufzufinden.

Die Sektion bestätigte also Kalischers Annahme, daß sich in der li. motorischen Zentralwindung eine Gefäßgeschwulst ähnlich der des Gesichts befinden müsse. Es handelte sich dabei um vermehrte, geschlängelte, verdickte und atrophische Gefäße von venösem und kapillarem Typ. Die unter dem Angiom befindliche Rinde war kalkfrei, auch in der übrigen Rinde fand sich keine

Verkalkung; die Hirnrinde zeigte nur Gliawucherung, Vermehrung der Kerne und degenerative Veränderungen an den Ganglienzellen.

1913 veröffentlichte Hebold drei Fälle, die seziert wurden.

Fall I: Maurerstochter mit N. vasc. der re. Gesichtsseite und li.-seit. Parese mit Kontrakturen und Hypoplasie der Extremitäten. Die sehr schwachsinnige Kranke litt außerdem seit dem 7. Monat an epileptiformen Krämpfen.

Sektion: Hypoplasie und Mikrogyrie der re. Hemisphäre, speziell in der re. Zentralwindung. Vord. und hint. Z. W. fühlt sich hart an. Li. Kleinhirnhemisphäre halb so groß als re. Pia re. war verdickt und wies geschlängelte, verdickte Gefäße auf. An der Spitze des re. H. H. L. eine verkalkte Stelle.

Fall II: Maurerssohn mit li.-seit. N. vasc., Krämpfe, Lähmung des re. Armes und Beines, mangelhafte Sprache, ausgesprochene Imbezillität. Vor dem Tode innerhalb 6 Tagen 170 (!) Anfälle.

Sektion: Linke Hemisphäre kleiner als rechts. Li. Pia von starken Gefäßstämmen durchzogen, dunkelrot gefärbt und verdickt.

Fall III: Kaufmannstochter mit N. pigmentosus (!) fast des ganzen Gesichtes, der Rückseite des Thorax und der rechten Vorderseite der Brust. Die Kranke litt an häufigen, bald re.-seitigen, bald allgemeinen Krämpfen. Beide Arme waren gelähmt, li. Arm an den Thorax angewinkelt, im Ellen- und Handgelenk gebeugt, Finger eingeschlagen, alles in Kontraktur befindlich; die Beine waren gelähmt und in starrer Beugestellung. Blasen- und Mastdarmlähmung, Imbezillität.

Sektion: Re. hint. Hemisphäre und Kleinhirnhälfte kleiner als li. Re. Pia verdickt, getrübt, ohne Gefäßanomalien. Erweichung des re. Temporallappens, Verschmälerung der Rinde im re. Schläfen- und H. H. L., sowie Kalkeinlagerungen in beiden Lappen. Schwund der weißen Substanz.

Trotz des Fehlens der Gefäßgeschwulst im Gehirn (auf das ich später noch eingehen werde), der doppelseitigen Lähmung und der allgemeinen Krämpfe glaubt Hebold auch diesen 3. Fall wegen des vorwiegend rechts lokalisierten path.-anat. Befundes und wegen der Rindenverkalkung den oben genannten Fällen gleichsetzen zu können.

Krabbe, der von 5 beobachteten Fällen, die die Trias N. fl., Epilepsie und charakteristische Kalkschatten im Gehirn boten, eines dieser Gehirne path.-anat. zu untersuchen Gelegenheit hatte, fand Schrumpfung des H. H. L., eine dunkle, sehr gefäßreiche Pia (kein eigentliches Angiom), Rindenverkalkung in Form zahlreicher, mikroskopisch kleiner Kalksalze, die in der 2. und 3. Rindenschicht gelegen waren und zwar hauptsächlich im Sulcusbereich, ferner Zerstörung der im Kalkbereich gelegenen Nervensubstanz und Ersatz

derselben durch Neuroglia. Sonst schien das Gehirn normal zu sein.

Im Folgenden sei auf die Operationsbefunde eingegangen: Baily operierte einen 35jähr. Mann, der an anfallsweise auftretenden Spannungs- und Krampfzuständen der re. Hand (also Jackson-Anfällen) litt und eine ausgedehnte blaßrötlich-violette Teleangiektasie auf der linken Gesichtsseite hatte.

Operation: Nach osteoplastischer Eröffnung der li. Temporoparietalregion und Eröffnung der sehr gefäßreichen Dura fand sich ein Knäuel fast varikös erweiterter Venen und Arterien. Es war keine Pulsation der Venen für sich allein festzustellen. Die histol. Untersuchung dieser vermehrten, erweiterten Gefäße ergab, daß es sich um Venen handelte, deren Wände atrophisch, häufig hyalin entartet und gelegentlich verkalkt waren. Die Intima war an anderen Stellen knotig verdickt, es handelte sich um sog. myomatöse Knötchen.

(Bemerkung: Da im vorliegenden Fall keine Excision und histol. Untersuchung der Unterhalb der Gefäßgeschwulst gelegenen Rinde vorgenommen und die Verkalkung ausschließlich in den veränderten Piagefäßen vorgefunden wurde, kann man Baily s (falsche) Ansicht, es müsse sich bei den „parallelen, gewundenen Schatten" im R. B. um ein verkalktes Angiom handeln, verstehen.)

In neuerer Zeit hat Bergstrand die von Olivecrona operierten Fälle path.-anat. eingehend untersucht und beschrieben.

Fall I: 36jährige Frau mit Anfällen von Bewußtlosigkeit, Opistotonus, starken Kopfschmerzen.

Ventrikulogramm: Li. Hinterhorn bis zum Occipitalpol reichend, re. Hinterhorn kurz und abgestumpft.

Röntgenbefund: In der re. Occipitalregion in einem Umkreis von 2—3 cm geschlängelte, doppelkonturierte Verkalkung.

Operation: Starke Vascularisation in Form von geschlängelten, kleinen Venen des Rindenbezirks im re. Occipitallappen, ferner eine Eindällung in der Mitte des Herdes, bei deren Palpation man auf die unter der Rinde gelegenen Kalkherde stieß.

Die mikroskopische Untersuchung des exzidierten Herdes ergab:

1. Erweiterung und Vermehrung der Piavenen, deren Wände auf einer Seite kapillardünn waren und nur aus Endothel bestanden, während die andere Seite stark verdickt war.

2. Die verbreiterte Rinde enthielt hauptsächlich in der 2. und 3. Schicht massenhafte, unregelmäßig abgerundete, verschieden große Kalkkörner mit konzentrischer Schichtung. Lamina zonalis und Mark waren frei. Die genaue Betrachtung lehrt, daß verkalkte Präkapillaren und Kapillaren der ursprüngliche Ausgangspunkt der Kalkherde war. Die Wand der in Verkalkung begriffenen Gefäße war verdickt. An einigen Stellen sah man Einsprossungen von Piagefäßen in die Rinde.

Die übrigen Fälle Bergstrands weichen von dem oben genannten hinsichtlich der path.-anat. Verhältnisse ab.

In einem Fall war der li. Frontallappen der Sitz einer Gefäßanomalie, die aus unzähligen dünnsten Gefäßen bestand, die derart verkalkt waren, ja sogar Verknöcherungen aufwiesen, so daß ihre Struktur kaum mehr zu erkennen war. Gleichzeitig war die Rinde verkalkt.

In zwei anderen Fällen war einmal der li. Occipitallappen von einer zarten Kalkkruste überzogen, ein andermal bestand der Krankheitsherd aus einem stecknadelkopfgroßen Fleck in der Pia, der mikroskopisch betrachtet grobe Veränderungen aufwies, die in ihrer Art als atypisch für die Gehirnveränderungen bei St.-W. zu gelten haben und in der Literatur nicht ihresgleichen finden. Das exzidierte Stück bestand aus verdickter, mit Leucoc. und Rundzellen infiltrierter Pia und Arachnoidea, so daß man fast den Eindruck einer Meningitis erhält. Die Venen waren zahlreicher und weiter als normal, die Muskulatur der Media stellenweise verschwunden und von hyalinem Bindegewebe durchsetzt, die Hyalinmasse wölbt sich, vom Endothel bekleidet, ins Lumen vor, so daß man glaubt, einen hyalinisierten Thrombus vor sich zu haben. Die Rinde war bis auf eine geringe Verdickung der Adventitia der Kapillaren und einer geringen Wandverkalkung normal.

Bei dem von Tönnis operierten Fall, der röntgenologisch dem bereits erwähnten Fall Krabbes gleicht, fand sich im Bereich des li. Parieto-occipitallappens ein dichtes Netzwerk kleinster Venen, das mit der Gehirnoberfläche pulsierte, eine im Bereich des ganzen stark geschrumpften H. H. L. stark verdickte, milchig getrübte und fast knochenharte Leptomeninx. Da eine Probeexzision der Rinde unterlassen wurde, konnte der Nachweis einer Rindenverkalkung nicht geführt werden.

Trotz mancher abweichender Befunde hinsichtlich der path.-anat. Verhältnisse im Gehirn bei St.-W. läßt sich eine gewisse Regel aufstellen: Sitz der Gefäßanomalie ist meist die Seite des Hautnaevus, Lieblingssitz der H. H. L. Diese Gefäßmißbildung der Pia wird vielleicht am besten als in der Mitte stehend zwischen einem echten Angiom und Venenvarizen angesehen. Sie besteht in der Regel aus vermehrten, geschlängelten Gefäßen von kapillärem oder venösem Bau, deren Wände teils hyperplastisch, teils atrophisch, manchmal sogar verkalkt sind. Die Verkalkung kann sogar allein in der Leptomeninx gelegen sein und erklärt dann die Doppelkonturen bei fehlender Rindenverkalkung. Die unter der Gefäßmißbildung gelegene Rindenpartie zeigt meist eine Verkleinerung der Gyri, die Rinde selbst ist entweder verbreitert oder verschmälert. Eine Verkalkung besonders der oberen Rindenschicht, der Wand-

hänge der Sulci, weniger der Gyrioberfläche, in Form von mikroskopisch kleinen, kantigen Kalkkörnchen wird fast nie vermißt und ihr Vorhandensein ist für die St.-W.'sche Kr. mehr beweisend als die Gefäßmißbildung der Pia. Die Kalkkörner können sowohl in den Präkapillaren und Kapillaren der Rinde, wie auch frei in der Nervensubstanz gelegen sein. Die wegen der Gefäßverkalkung schlecht ernährte Rinde weist Gliawucherung, Kernvermehrung, eventuell Degeneration der Ganglienzellen auf. Zonula lam., Mark und die Stammganglien sind frei von Verkalkung.

Die im Falle E. Herbert vorhandene Kleinheit des Schädels, die Prognathie, Ungleichheit des Schädeldaches sowie der Hemisphären (re. Hemisphäre kleiner als li.) weist auf andere, bei schweren Fällen mögliche Veränderungen des Schädels bei St.-W. hin, wie Mikrocephalie, Assymetrie des Schädeldaches, Atrophie einer Hemisphäre, zumindest des befallenen Lappens, Schrumpfung einer Kleinhirnhemisphäre.

Wenn auch die spezialärztliche Augenuntersuchung in unserem Fall keine Veränderungen im Sinne von St.-W. ergab, möchte ich doch wegen der relativen Häufigkeit der Kombination Feuermal und Glaukom und der Vollständigkeit halber auf die path.-anat. Untersuchungsergebnisse des Glaukoms bei St.-W. eingehen, mich aber wegen der ziemlich umfangreichen Literatur nur auf einige wichtige Beobachtungen beschränken.

Im Fall Wagemann's fand sich ein Aderhauttumor, der aus zahlreichen, mit Blut prall gefüllten, verschieden dicken Gefäßen bestand und an seiner inneren Oberfläche eine Knochenplatte aufwies, die am Rand am dicksten war und zahlreiche Ausläufer und inselförmige Lamellen zeigte, bis zur Papille reichte und die Retina vor sich her schob. Außerdem fand sich Irisatrophie und vord. Synechien.

Krause beschrieb 2 Fälle von Glaukom und N. flammeus.

Im ersten Fall war der Buphtalmus auf der Naevusseite gelegen und während der Pubertät entstanden. Es fanden sich teleangiektatische Gefäßveränderungen in der Conjunctiva, Iris und Chorioidea.

Im zweiten Fall bestand Hydrophthalmus cong. auf der Naevusseite und tonisch-klonische Krämpfe auf der gesunden Seite — also das an sich seltene Vorkommen der vollständigen Trias: N. fl., Hydrophthalmus und Epilepsie. — Wegen letzterer hält Krause ein Hämangiom des Gehirns, wegen der außerdem vorhandenen Lebervergrößerung ein Hämangiom der Leber für wahrscheinlich.

In Horrocks Fall scheint ebenfalls die Trilogie N. fl. Glaukom und Epilepsie vorhanden gewesen zu sein.

Beltmann, der einen Fall von ausgedehntem Naevus des Gesichts und der Mundschleimhaut und Gefäßveränderungen der Aderhaut beider Augen beschrieb, führt das Glaukom bei St.-W. auf die erhöhte Flüssigkeitsabsonderung infolge vergrößerter Oberfläche der Lymphgefäße, auf den erhöhten Blutdruck wegen der zu weiten Gefäße und auf die Verminderung der Rückresorption der Augenflüssigkeit zurück.

Bei den einen Autoren (Schirmer, Horrocks, Lawford und Bell) fanden sich Gefäßanomalien in der Conjunctiva bulbi, im vorderen Bulbusteil, in den ciliaren Gefäßen und in der Ciliargegend, bei anderen (Schirmer, Mackenzie) Veränderungen der Aderhaut und der Retina. Den an sich seltenen Fall von Gefäßveränderungen der Aderhaut ohne Gesichtsnaevus beschrieb Schies-Gemusens.

Safar, der keine Gefäßanomalie der Aderhaut bei Glaukom und N. fl. fand, nahm deshalb zwei getrennte Krankheitsbilder an. Daß aber ein ursächlicher Zusammenhang zwischen Glaukom und Naevus flammeus besteht, beweist die interessante Beobachtung, daß bei stärkerer Füllung und Rötung des Feuermals der Augendruck zunahm und bei Blässe der Geschwulst die glaukomatösen Symptome abnahmen.

Zusammenfassend über die Augenveränderungen bei St.-W.-scher Krankheit läßt sich sagen, daß das Glaukom angeboren, aber erst später, vielfach in der Pubertät, klinische Erscheinungen macht, gewöhnlich auf der Seite des Hautnaevus lokalisiert ist und path.-anatomisch aus abnorm und geschlängelt verlaufenden, erweiterten und vermehrten Gefäßen besteht, die meist im Uvealtraktus, spez. Aderhaut und Corpus ciliare zu finden sind.

Der Naevus flammeus, der uns als Fingerzeig für evtl. vorhandene Gefäßanomalien des Gehirns oder Auges dient, besteht aus neugebildeten, stark erweiterten Kapillaren oder einem Konvolut neugebildeter, kleiner Arterien und Venen mit mehr oder weniger reichlichem Bindegewebe. Wegen des geschwulstähnlichen Charakters des Hämangiom wechseln Perioden des Wachstums und Stillstands miteinander ab. Seine Lieblingslokalisation ist Stirn-, Schläfen-, Wangengegend, Augenlider und Nase, es kann aber auch an allen möglichen Körperstellen gefunden werden. Gewöhnlich ist es einseitig, greift aber besonders bei schweren Fällen auf die andere Seite über.

Klinik:

Nach Lokalisation und Ausdehnung der Gefäßanomalie richtet sich das Symptomenbild der St.-W.schen Krankheit, das ebenso variabel wie die path.-anat. Verhältnisse sein kann.

Es ist selbstverständlich, daß, wenn Hirnveränderungen vorhanden sind, die cerebralen Symptome das klinische Bild beherrschen. Auf jede Läsion, ob diese nun der Hirnrinde nahegelegen ist (Piaangiom) oder in der Rinde selbst ihren Sitz hat (Rindenverkalkung), antwortet der Organismus mit Krämpfen. Das Hauptsymptom der Hirnveränderungen bei St. W. ist deshalb die Epilepsie.

In vielen Fällen hat sie allgemeinen Charakter wie bei echter genuiner Epilepsie. Die Anfälle treten meist schon im Kindesalter auf, können aber auch im Erwachsenenalter sich bemerkbar machen. Auffallend ist die Möglichkeit einer Latenz der Anfälle über Jahrzehnte. Der Ablauf eines derartigen Anfalls weist unverkennbar trotz des allgemeinen Krampfcharakters auf eine lokale Rindenreizung hin. Man beobachtet Verdrehung des ganzen Körpers, des Kopfes, der Bulbi, Zuckungen im Mundwinkel nach der gegenüberliegenden Herdseite zu. Sowohl die Krämpfe wie die Reflexerregbarkeit während oder nach einem Anfall sind auf der gesunden Seite besonders gesteigert, die Halbseitigkeit der Krämpfe ist also deutlich erkennbar.

Die dem Anfall vorausgehende Aura kann verschiedener Art sein, je nach dem Sitz des Hirnherdes (z. B. Augensymptome wie Dunkelwerden vor den Augen bei Herdsitz im H. H. L. in einem Fall Olivecronas). Nach den Anfällen allgemeine Ermattung, Schlafbedürfnis, als Ausdruck der Erschöpfung der motorischen Rindenzentren. Auch heftige Kopfschmerzen werden geäußert.

Das Bewußtsein ist bei den allgemeinen, schweren Anfällen erloschen; Zahl und Dauer derselben verschieden (innerhalb 6 Tagen bis zu 170 Anfälle in einem Fall Hebold's). Schwere und häufige Anfälle haben meist eine Abnahme der geistigen Fähigkeiten und psychische Veränderungen zur Folge. Letztere beobachtet man auch nach schweren Blutungen der Gefäßmißbildung.

Beachtenswert ist das Fehlen irgendwelcher Hirndruckerscheinungen wie Stauungspapille, Erbrechen, Pulsverlangsamung. (Baily glaubt aber eine Vorwölbung der dem Herd entsprechenden Temporalseite und einen einseitigen Exophthalmus in manchen Fällen gefunden zu haben. Letztere Beobachtung stellt aber sicherlich eine Verkennung und Mißdeutung des Glaukoms bei St.-W.scher Kr. dar.) Da wir es bei den Hirnveränderungen mehr mit einer lokalen Rindenreizung zu tun haben, werden auch partielle oder Jacksonanfälle beobachtet. Je nach dem Sitz des Herdes treten tonisch-klonische Krämpfe der dem Herd gegenüberliegenden Körperseite auf. Oft bleiben sie nicht auf die zuerst ergriffenen Muskelpartien beschränkt, sondern breiten sich in gesetzmäßiger Weise über die ganze befallene Körperseite aus. Einige Zeit können die Krämpfe

z. B. nur auf das Facialisgebiet beschränkt sein (Zuckungen im Mundwinkel), dann aber setzen Krämpfe weiterer Muskelpartien ein (Zunge, Augen, obere und untere Extremitäten).

Ein Fall Olivecronas beweist, daß auch Jackson-Anfälle von sensiblem Typus vorkommen. Der betreffende 35 jähr. Kranke hatte vom 3.—7. Lebensjahr häufige epileptische Anfälle und war bis zum 32. Lebensjahr anfallsfrei (Latenz von 25 Jahren). Von diesem Zeitpunkt ab traten außer täglichen großen Anfällen auch kleinere Anfälle auf, die mit Parästhesien im li. Arm begannen, anschließend eisiges Gefühl in der li. Rückenseite, zuletzt Tremor im li. Arm. Außerdem fand sich ein N. fl. und Glaukom der li. Seite. Der Fall ist bemerkenswert: 1. wegen der vollständigen Symptomentrias, 2. wegen der Linksseitigkeit sowohl der allgemeinen wie Jackson-Anfälle, die auf einen rechtsseitigen Herdsitz deuteten, während das R. B., das für St. W. ziemlich atypische Veränderungen zeigte in Gestalt starker Vaskularisation der li. Frontalregion, ferner eine durch das Phlebogramm nachgewiesene, quer über den linken Frontallappen verlaufende große Vene und zwei winzige, parallel verlaufende Kalkschatten in der linken Occipitalregion, darauf hinwies, daß die Hirnveränderungen auf der linken Seite gelegen sein müssen.

Die in einem weiteren Fall Olivecronas beschriebenen Migräneanfälle (paroxysmaler Halbseitenkopfschmerz von 3—4 Tagen Dauer, mit Augensymptomen, bes. links) deutet der Autor als „epileptische Aequivalente", zumal die zweimal aufgetretene Bewußtlosigkeit wohl epileptiformer Natur war. Die den Kopfschmerzen manchmal vorangehenden eigenartigen Augenerscheinungen könnte man vielleicht als Aura erklären. — Die sonst in der Literatur beschriebenen migräneartigen Kopfschmerzen sind durch ihre Halbseitigkeit (auf der Herdseite) und ihre Heftigkeit ausgezeichnet.

Daß Verkalkung großer Rindenpartien, Atrophie eines Lappens oder einer Hemisphäre, Mißbildung der Schädelform ein schweres klinisches Bild zur Folge haben, ist verständlich. So beobachten wir bei schweren Fällen neben häufigen und großen epileptischen Anfällen Paresen (oft anschließend an die Anfälle als Ausdruck der Rindenlähmung) in Form einer spastischen infantilen Hemiplegie, ferner Sprachstörungen, Aphasie, Hypoplasie der Extremitäten einer Seite, Imbezillität bis zur hochgradigen Idiotie, Dystrophia adiposogenitalis, Blasen-, Mastdarmstörungen —, insgesamt also sehr verschiedenartige, schwere Krankheitsbilder.

Im Falle E. H. bietet sich uns ein solch schweres klinisches Bild der St.-W.schen Krankheit. Mit 17 Wochen traten die ersten Krämpfe auf, die einmal 5, dann 2 Monate ausblieben. In der

übrigen Zeit täglich bis zu 12 Anfällen. Der Ablauf eines Anfalls ist derart, daß nach einer 5 Sec. dauernden Aura tonische Krämpfe des Rumpfes und der Extremitäten einsetzen, die mehr einen allgemeinen Charakter bieten, aber auf der gesunden Seite besonders stark sind. Die Lagerung des Kranken während des Anfalls auf der li. Seite, der li. besonders starke Ausfall der Reflexe, die linksseitig stärkeren Krämpfe als rechtsseitig, lassen eine gewisse Halbseitigkeit erkennen und weisen gleichzeitig auf den rechtsseitigen Herdsitz hin. — Dauer eines Anfalls 10—15 Sec. Nach dem Anfall Erschöpfung, Benommenheit, tiefer Schlaf. — An sonstigen Symptomen bietet uns der Kranke: Idiotie mit fast vollkommenem Verlust des Sprach- und Ausdrucksvermögens, Blasen- und Mastdarmlähmung, Rigidität besonders der li. Seite, Konkrakturen des li. Armes und Beines, Adduktions- und Equinusstellung besonders links. Außerdem congenitaler Naevus fl. im Gebiet des 1. und 2. Trigeminusastes, geringe Adipositas, keine Augenerscheinungen.

Von großer Wichtigkeit für die genaue Analyse unseres Falles ist die Angabe der Mutter, daß während der Geburt des Kindes in Gesichtslage die re. Temporalregion (wahrscheinlich durch Forceps) komprimiert wurde. Folgen derartiger Geburtstraumen sind Läsion der Hirnrinde und Blutungen, woraus wiederum das nicht seltene Krankheitsbild der Diplegia spastica infantilis oder Little'sche Krankheit entsteht.

Tatsächlich bietet unser Fall Symptome, wie Rigidität, Adduktion der Oberschenkel, Beugung im Kniegelenk, Equinusstellung und cerebrale Störungen (epileptische Anfälle, Idiotie, Sprachdefekte usw.), die mit denen der Little'schen Krankheit völlig in Einklang zu bringen sind. Man darf aber nicht übersehen, daß die Erscheinungen bei Little (wegen des nur einmalig auf die Hirnrinde wirkenden Traumas) mit Zunahme der körperlichen Entwicklung einer weitgehenden Rückbildung fähig sind, zumindest ein Stillstand des Prozesses beobachtet wird, während in unserem Fall keineswegs von einer Besserung des Zustandes, sondern eher von einer Progredienz die Rede sein kann. Der seit Geburt bestehende Gesichtsnaevus als äußeres Zeichen einer endogenen Gefäßmißbildung sowie der eindeutige Röntgenbefund klären den Fall in der Weise, daß wir hier eine einwandfreie, schwere Form von St.-W.scher Krankheit annehmen können.

In unserem Fall war ein operatives Angehen des Hirnherdes wegen der Ausdehnung des anatomischen Prozesses und der schweren cerebralen Störungen (wie der Idiotie usw.), die auch durch eine Operation keine Besserung erfahren würden, kontraindiziert. Die Behandlung muß sich also darauf beschränken, die

Zahl und Schwere der Anfälle durch Sedativa wie Luminal und dergleichen herabzumindern und dem Kind eine gute Pflege angedeihen zu lassen.

Und nun zur Frage der Behandlung der St.-W.schen Krankheit im allgemeinen:

In der voroperativen Aera war die Behandlung rein konservativ und begnügte sich mit der Milderung und Verringerung der Anfälle durch Sedativa, orthopädischer Korrektur von Kontrakturen und spastischen Zuständen. Die Angaben über die Ergebnisse des chirurgischen Vorgehens bei den Hirnveränderungen bei St.-W. stammen aus neuerer Zeit. Bemerkenswert ist, daß Cushing, der als erster einen klinisch einwandfreien St.-W. operierte, und Sachs keine für St.-W. typische Gefäßmißbildung der Pia mit Rindenverkalkung, sondern eine venöse Mißbildung der Dura und sonstige Veränderungen (bei Cushing Adhäsionen des atrophischen Gehirns mit der Dura) fanden. Das von Cushing operierte Kind starb an einer interkurrenten Krankheit; über das Schicksal des von Sachs operierten Kranken ist nichts bekannt. Greigs operierter Fall scheint wohl kein echter St.-W. gewesen zu sein. An Stelle des N. fl. war ein Adenoma sebaceum vorhanden, die Trepanation ergab an der freigelegten Stelle ein Knäuel großer (!) Venen, die ligiert wurden. Die schweren und häufigen epileptischen Anfälle hörten zwar 7 Jahre lang auf, der Pat. verfiel aber später der Verblödung. Dimitri und Balado erzielten in ihrem Fall — es handelte sich um einen 13jährigen Knaben mit linksseitigem N. fl., Krämpfe bes. der re. Seite, rechtsseitige Hemiparese, Imbezillität, migränenartigen Kopfschmerzen auf der li. Seite — durch Elektrokoagulation der veränderten Piagefäße eine Herabminderung der Zahl und Schwere der Anfälle. Einen vollen Erfolg hatte die operative Behandlung in dem Fall Castex und Bolo's. Der Kranke, ein 43jähriger Argentinier, litt seit 10 Jahren an Kopfschmerzen, die er in die Oberfläche des Schädels projizierte, Taubsein des re. Ohres, Krämpfen der re. Körperseite mit Bewußtlosigkeit, Lähmung des re. Beines (im Anschluß an einen Anfall). Bei der Aufnahme alle 5—10 Minuten einen Anfall. Kein Hautnaevus, kein Buphtalmus. Der Fall ist äußerst bemerkenswert: 1. wegen des Fehlens jeglicher äußerlich sichtbaren Gefäßmißbildung, eine praktisch sehr wichtige Tatsache; 2. wegen der auf der Herdseite aufgetretenen Kopfschmerzen und des Halbseitentyps der sensiblen und motorischen Jackson-Anfälle; 3. wegen des als „Epilepsia continua" zu bezeichnenden Zustandes vor der Operation.

Die Operation wurde zweizeitig durchgeführt. Schon die Entlastungstrepanation hatte Abnahme der Anfälle zur Folge, die Ligatur der zahl- und blutreichen Venen der linken motorischen

Region erzielte eine völlige Heilung bis auf eine leichte spastische Parese des re. Beines mit geringer Reflexsteigerung. Auch die Anfälle sistierten völlig. — Die Entlastungstrepanation in einem einwandfreien St.-W.-Fall Della-Torre's hatte nur vorübergehenden Erfolg.

Eine Exzision des Herdes wurde ausgeführt in den Fällen von Geyelin und Penfield und Olivecrona's. Im Falle G. und P. war die Radikalexzision wegen der multiplen Herde nicht möglich und auch kein Erfolg zu verzeichnen gewesen; in drei Fällen O. wurden die Herde im Gesunden exstirpiert und teilweise erhebliche Besserung, sogar Restitutio ad integrum erzielt.

Die in dem Fall von Tönnis ausgeführte Elektrokoagulation der veränderten Piagefäße führte ebenfalls zu einem günstigen Ergebnis. Auf Grund seiner Erfahrungen spricht Olivecrona der operativen Behandlung das Wort und glaubt, daß gerade bei den Hirnveränderungen bei St.-W. die Möglichkeiten des operativen Vorgehens größer sind als bei jeder anderen Art von symptomatischer Epilepsie. Nach O. Ansicht ist eine chirurgische Behandlung in den Fällen angezeigt, in denen die Beseitigung der epileptischen Anfälle aus sozialen und biologischen Gründen wünschenswert ist und überhaupt Aussicht auf Erfolg der Operation besteht. Entscheidend für diesen Erfolg sei die günstige Lage des Herdes, die wegen ihrer häufigsten Lokalisation über dem H. H. L. eine Resektion im Gesunden zulasse. Bei zu ausgedehnten Veränderungen sowie bei ungünstiger Lokalisation z. B. in der motorischen Region müsse an Stelle der Exzision, die in solchen Fällen erhebliche Ausfallserscheinungen zur Folge habe, die Elektrokoagulation der veränderten Piagefäße treten, wenn auch letztere im Hinblick auf die Heilerfolge weniger gut zu bewerten sei als die radikale Exzision. Zusätzlich müsse die interne Nachbehandlung mit Luminal, Brominal und dergleichen einsetzen.

Krabbe meint, da es sich bei den Hirnveränderungen um keine Geschwulst, sondern um eine kongenitale Mißbildung handle, komme eine operative Maßnahme nicht in Betracht. Dagegen erhofft er durch Röntgenbestrahlung und symptomatischer Behandlung der epileptischen Anfälle und durch allgemeine Geisteskrankenbehandlung der schweren Fälle eine günstige Beeinflussung des schweren Krankheitszustandes. Baily ist ebenfalls gegen einen chirurgischen Eingriff, da Exstirpationsversuche meist mit einer Katastrophe geendet hätten. Nach seiner Ansicht solle man derartige Fälle besser in Ruhe lassen und nur bestrahlen, um eine Reduktion des Gefäßreichtums herbeizuführen.

Ebenso tritt Cushing für eine Bestrahlung sowohl der venösen wie arteriovenösen Gefäßmißbildungen des Gehirns ein

und glaubt dadurch eine Verödung derselben durch Reizung der Endothelien und Thrombosierung und Obliteration der Gefäße zu erzielen. Olivecrona erwartet jedoch von einer radiologischen Behandlung bei St.-W. nicht viel, da im Vergleich zu den entsprechenden Hautveränderungen die cavernösen Angiome gut, die teleangiektatischen aber schlecht oder gar nicht auf Bestrahlung reagieren und es sich doch bei St.-W. um einen „teleangiektatischen Naevus der Pia" handle. Die radiologischen Erfolge seien demnach auch gering. Von den Autoren, die für eine chirurgische Behandlung eintreten, wollen Castex und Bolo die Resektion lieber durch Ligaturen, die zur Venenatrophie führen, ersetzt sehen. Beide sehen in der Schwierigkeit der Blutstillung und der Gefahr der Rindenerweichung als Folge der Venenresektion wichtige Faktoren, die gegen eine Resektion sprechen.

Genese.

Ueber die Aetiologie des congenitalen Syndroms: Naevus flammeus, Glaukom und Gefäßmißbildung der Pia mit Rindenverkalkung läßt sich folgendes sagen:

Da noch eingehende Untersuchungen fehlen, kann noch kein abschließendes Urteil hinsichtlich der Heredität der St.-W.schen Krankheit gefällt werden. Bis auf die Fälle Geyelin und Penfield, wo ein Vater und dessen 4 Söhne an St.-W. litten, lassen sich in fast allen übrigen Fällen keine anamnestischen Anhaltspunkte finden, die für eine Erblichkeit sprächen, wie auch die F. A. in unserem Fall E. nichts ergab, was auf eine ähnliche Erkrankung hinweisen würde.

Um uns über die Aetiologie der klinischen Einheit, wie sie die St.-W.sche Krankheit darstellt, ein Bild machen zu können, erscheint es zweckmäßig, jede Erscheinungsform dieses Syndroms auf ihre Genese zu prüfen.

Das Feuermal als äußerlich sichtbares Zeichen der Gefäßmißbildung ist stets angeboren. Seinen Lieblingssitz in der Gesichts- und Nackengegend erklärt Virchow folgendermaßen:

„Alle jene Punkte des Kopfes sind einer Gefäßmißbildung besonders ausgesetzt, wo in embryonaler Zeit Spalten bestehen, die sich in einer späteren Zeit des intrauterinen Lebens schließen. In Betracht kommen besonders die obere Kiemenspalte, Mund-, Nasen- und Tränenspalte. Da die Entwicklung der Gefäße sich an die Geschichte jener Spalten anschließt, würden leichte irritative Zustände genügen, um an den Rändern und Umgebung dieser an sich schon gefäßreichen Spalten eine stärkere Ausbildung derselben hervorzurufen, die dann als Naevi imponieren."

Naecke kommt der Theorie Virchows ziemlich nahe und hält den irritativen Ursprung schwach angelegter Gefäße für die Ursache der Teleangiektasien und Naevi. — Eine andere Erklärung hinsichtlich des Naevus flammeus geben Bärensprung und Simon, die aus der Tatsache der Ausbreitung der Naevi im Verlauf eines Nerven den Schluß ziehen, daß die Ursache des Gesichtsnaevus eine Erkrankung der vasomotorischen Zentren sei. Cushing schließt sich dieser Theorie eng an. (Gleichzeitig fällt er dem atypischen Operationsbefund in seinem Fall (siehe Therapie) zum Opfer und sieht den „duralen Sitz des Angioms" als Regel an. Infolge des „duralen Naevus", wie er sich ausdrückt, komme es zu Blutungen, die die klinischen Symptome der Epilepsie, spastischen Hemiplegie und Demenz erklären würden. Daß Cushing sich hier in einem Irrtum befindet, geht aus dem bisher Gesagten eindeutig hervor.)

Wahrscheinlich werden beide Faktoren (fissurale wie neurale) für das Zustandekommen des N. flammeus verantwortlich zu machen sein. Die häufige Ausbreitung des N. fl. über bestimmte Nervengebiete (1. und 2. Trigeminusast im Falle E.) dient Bergstrand als Beweis für die enge Beziehung der Gefäßmißbildung bei St.-W. zum Nervensystem. Es bestehen jedoch nicht nur Beziehungen zwischen Naevi und einer Verästelung einzelner Hautnerven. Die neurokutanen Zusammenhänge sind noch enger: Es gibt gemeinsame, zusammenhängende neurokutane Körperabschnitte oder Segmente (vom Zentralnervensystem (Gehirn bzw. Rindenmark) über die Nerven zur Haut), die infolge einer genetischen, anat. und funktionellen Zusammengehörigkeit bei Mißbildungen und besonders bei Naevi gemeinsam erkranken, mit Vorliebe in Gesichtsgegenden mit Trigeminusgebiet und Schädelinhalt.

Für die Entstehung der Augenveränderungen könnte man die fissurale Theorie Virchows heranziehen; oft ist auch ein „Fortkriechen" des Gesichtsnaevus auf das Auge festzustellen. Der Hauptsitz der Veränderungen in der Aderhaut erklärt sich daraus, daß die Gefäßanomalien an sich schon gefäßreiche Stellen bevorzugen, wie sie die Chorioidea als Träger der Ernährung des Auges darstellt. Daß manchmal die Anomalie in Form erweiterter, besonders dunkler und zahlreicher Gefäße in der Retina beobachtet wird, ist wiederum ein Beweis für den Zusammenhang der Gefäßveränderungen mit dem Nervensystem.

Die Entstehung der Gefäßmißbildung der Pia führt Hebold auf eine Störung der Rückbildung der ursprünglichen Gefäßverzweigung zurück. Nach H. bleiben ursprünglich angelegte Gefäße zurück und bei dem dem embryonalen Gewebe inne-

wohnenden Wachstumstrieb würden sich neue Netze bilden. Dieses „Versäumnis der Rückbildung" kann sogar nachgeholt werden, wie der bereits erwähnte Fall H. beweist, wo bei der Sektion kein Angiom der Pia und dennoch schwere Veränderungen des Gehirns, wie Erweichung des re. Temporallappens, Verschmälerung der Rinde und Kalkeinlagerungen im Temporo-Occipitallappen gefunden wurden. Diese Gehirnveränderungen sind nach Heblds Ansicht sekundäre Folgen einer früher vorhandenen Gefäßanomalie der Pia, die sich spontan zurückbildete.

Die Hauptlokalisation der Gefäßveränderungen der Pia auf der linken Seite erklärt Hebold mit dem Hinweis, daß jede Körperhälfte ihre Eigenheiten in der Gefäßentwicklung und in der Abzweigung der großen Stämme, in der Gefäß- und Blutverteilung habe und daß das Gefäßsystem mancherlei Wandlungen unterworfen sei. Diese Entwicklungsanomalie sei besonders bei den Venen ausgeprägt, deren ursprüngliche paarige Anordnung später einer assymetrischen Anordnung (Jugular- und Cardinalvenen) weichen unter Rückbildung und Verkümmerung einzelner Hauptstämme, besonders der linken Seite. Das oft beobachtete Vorkommen eines Kopfhautnaevus und eines Piaangioms (z. T. auch im Falle E.) beruht nach Heblds Ansicht auf derselben ursprünglichen Anlage dieser Gebilde, die beide aus dem Primordialkranium hervorgehen. Da die gleichen Veränderungen entwicklungsgeschichtlich aus dem gleichen Keimblatt hervorgegangen sind, glaubt H. auf eine sehr frühzeitige Entstehung des Piaangioms schließen zu können (— eine allerdings etwas gewagte Schlußfolgerung). Immerhin ist sehr wahrscheinlich, daß die Gefäßmißbildung der Pia wie auch die des Auges angeboren ist, nur daß beide klinisch später in Erscheinung treten als der äußerlich schon bei der Geburt sichtbare Hautnaevus.

Die Störung der Rückbildung und Wucherungstendenz der embryonalen Piagefäße dürfte wohl die eigentliche Ursache der Piaveränderungen sein. Wohl gilt für den Sitz des Angioms in der Pia dasselbe wie für die Aderhautlokalisation der Gefäßmißbildung: Die sehr gefäßreiche, blutableitende Pia ist das geeignetste „Bett" für die Gefäßwucherung.

Die Rindenverkalkungen, die die typischen Röntgenbefunde bei St.-W. erklären, bedürfen hinsichtlich ihrer Entstehung einer eingehenden Erklärung: Verkalkungen intercerebraler Gefäße, die nicht auf Atherosclerose beruhen, wurden beobachtet bei Malaria, Encephalitis epidemica, Intoxikation (besonders Co_2-Vergiftung), chron. Hirnkrankheiten mannigfacher Art, bei Epilepsie, Paralyse, chron. Hirnatrophie, kombinierten Strangerkrankungen.

In diesem Zusammenhang möchte ich einen Fall Weimann's erwähnen: Die betreffende Kranke hatte vom 7. Lebensjahr an epileptische Anfälle, tetanische Krämpfe und innersekretorische Störungen der Schilddrüse, der Epithelkörperchen, der Geschlechtsdrüsen und wurde bis zum Tode zunehmend dement. Die Sektion ergab zahlreiche Kalkherde in den großen Stammganglien, die gebildet wurden aus dem verkalkten Kapillarnetz, den verkalkten größeren Gefäßen und den im freien Nervenparenchym abgelagerten Kalkkonkrementen. Kalkeinlagerungen fand man weiterhin in der Hirnrinde und Ammonshorn. Diese ausgedehnten Verkalkungen führt Weimann auf eine Störung im Kalkstoffwechsel infolge Insuffizienz der Epithelkörperchen, die bei der Sektion überhaupt fehlten, zurück, sowie auf die monatelange Zufuhr von Calcium, die zu einer Erhöhung des Calciumspiegels im Blut und Lymphe und zur Ausfällung der Calciumsalze und ihrer Aufnahme durch das kalkgierige Kolloid geführt hatte.

Hinsichtlich der Lokalisation der Kalkherde im Gehirn im allgemeinen sind nach Weimann die Stammganglien Hauptsitz der Verkalkung, im geringeren Grade Cerebellum und Hemisphärenmark. Verkalkungen in den Rindenkapillaren und in der Großhirnrinde seien sehr selten (?).

Spatz fand Kalkkonkremente besonders in stark eisenhaltigen grauen Kernen. Pick beschrieb 5 Fälle von chronischer Tetanie mit Verkalkung intercerebraler Gefäße besonders im Kleinhirn, Stammganglien und Hemisphärenmark.

Für das Zustandekommen der Rindenverkalkung bei St.-W. sind wohl andere Gesichtspunkte maßgebend: Die über der Rinde gelegene Gefäßmißbildung übt auf die Rindensubstanz einen dauernden, wenn auch geringen Druck aus und führt zur Verschiebung und Verdrängung normalen Hirngewebes. Folgen dieser „Hirnläsion", wenn dieser Ausdruck zulässig ist, sind Störungen in der Entwicklung des Großhirns, das mit Wachstumsstillstand und Rückbildung entweder als Ganzes (Mikrencephalie), einer Hemisphäre (Atrophie) oder nur eines befallenen Lappens (Mikrogyrie, Atrophie, Erweichung) antwortet. Nun kommt es sekundär infolge Ernährungsstörungen und Störung der Lymphzirkulation zur Verkalkung kleinster Rindenkapillaren und Kalkeinlagerungen im Nervenparenchym. Daß dieser Verkalkungsprozeß Zeit braucht, beweist Kalischer's bereits erwähnter Fall, wo trotz Atrophie einer Hemisphäre und Mikrogyrie keine Rindenverkalkung unter dem Piaangiom gefunden wurde, da eben die der Verkalkung zur Verfügung stehende Zeit zu kurz war (Exitus mit $1\,^1/_2$ Jahren). Dieser Fall lehrt uns gleichzeitig, daß eine primäre Verkalkung als unmittel-

bare Folge der Piageschwulst wenig wahrscheinlich ist; vielmehr liegt nahe, daß das Großhirn in seinem anatomischen Aufbau bereits Veränderungen aufweisen muß, ehe es zur Verkalkung kommen kann. Freilich weist die Tatsache, daß die Rindenverkalkung gewöhnlich unter dem Piaherd gefunden wird, auf eine gewisse Abhängigkeit der Verkalkung von dem Piaangiom hin. Diese, man möchte sagen, Zusammengehörigkeit von Gefäßmißbildung der Pia und darunter gelegener Rindenverkalkung ist pathol.-physiologisch leicht erklärlich: Primär kommt es durch Störung der Durchblutung infolge der atypischen Gefäßanordnung bei den Gefäßknäueln kapillarer und präkapillarer Art zum Stillstand des Blutumlaufes, zur sog. Stase. Diese bewirkt wiederum eine Ernährungsstörung und langsames Absterben des darunter gelegenen Rindengebietes. In fast allen Geweben jedoch, die der Nekrobiose anheimfallen und sich durch eine besondere Kalkgierigkeit auszeichnen (wie z. B. der tbc. Primärkomplex, der tbc. Lymphknoten, encephalitische Herde, Hirntumoren usw.), wird Kalk abgelagert. Die Rindenverkalkung bei St.-W.scher Krankheit ist also pathogenetisch als nekrobiotische Verkalkung aufzufassen.

Wahrscheinlich sind hier auch die Ernährungsbedingungen für die Rinde wegen der durch das Angiom bewirkten Kreislaufstörung besonders schlecht.

Da in einigen Fällen die Kalkherde unabhängig von den Gefäßveränderungen, sogar ohne dieselben gefunden werden (Hebold) oder multiple, voneinander unabhängige Kalkherde nachgewiesen wurden (Penfield und Geyelin), könnte man vermuten, daß doch eine allgemeine Störung des Calciumstoffwechsels infolge mangelhafter Anlage oder Fehlens der Epithelkörperchen vorliegt, die zu einer erhöhten Krampfbereitschaft führt und gleichzeitig diese atypischen Verkalkungen erklärt.

Weimann lehnt allerdings einen ätiologischen Zusammenhang zwischen chronischer Tetanie und intercerebraler Gefäßverkalkung, wie ihn Pick auf Grund seiner Beobachtungen annimmt, ab, mit der Begründung, daß Gefäßverkalkungen in denselben Hirngegenden ohne dem klinischen Bild der Tetanie gefunden wurden. Er gibt aber doch zu, daß eine Störung des Kalkstoffwechsels einen „fördernden Einfluß“ auf die Calciumausscheidung ausübt. Die Tatsache, daß in manchen Fällen von St.-W. Störungen endokriner Drüsen wie der Keimdrüsen, Hypophyse usw. beobachtet wurden, läßt uns wenigstens vermuten, daß eine mangelhafte Anlage der Epithelkörperchen und die dadurch bedingte Störung des Kalkstoffwechsels eine der Ursachen der Rindenverkalkung sein könnte. Eingehende Untersuchungen hierüber fehlen noch. Vielleicht sind aber diese atypischen Verkalkungen nur als Folgen der im Sinne

einer Atrophie, Mikrogyrie usw. anatomisch veränderten Großhirnrinde aufzufassen.

Die für St.-W. pathognomonischen Rindenverkalkungen können natürlich auch fehlen. In solchen seltenen Fällen verhilft uns ein evtl. vorhandener Hautnaevus und cerebrale Erscheinungen zur Diagnose eines St.-W. Die schweren cerebralen Ausfallserscheinungen wie Idiotie, Lähmungen usw. sind wohl Folgen der schweren allgemeinen path.-anatomischen Veränderungen des Großhirns. Fernerhin sind die epileptischen Anfälle auf den auf die Hirnrinde ausgeübten Reiz der großen Kalkablagerungen zurückzuführen.

Das Syndrom der St.-W.schen Krankheit ist in mancher Hinsicht mit Lindau's Angiomatose, Bourneville's tuberösen Sclerose und Recklinghausen's Fibromatose in Beziehung zu setzen. Diese Krankheiten stellen ebenfalls ein sehr vielgestaltiges congenitales Syndrom dar, dessen ausgesprochene Erblichkeit im Gegensatz zu St.-W. erwiesen ist. Auch bei ihnen ist das Syndrom selten vollständig, die abortiven Formen sind am häufigsten. Wie bei St.-W. ein N. flammeus das einzig Symptom sein kann, so werden z. B. bei der Fibromatose oft nur Neurinome, pigmentierte Naevi als einzige Erscheinungsform der endogenen Anlagestörung beobachtet. Wie bei St.-W. Geschwülste aus dem übrigen Nervensystem, wie Meningeome, Hypophysentumoren vorkommen können, so werden bei Lindau's Angiomatose Angioretikulome, bei der tuberösen Sclerose Angiogliome, bei der Neurofibromatose Naevi anaemici beobachtet, was wohl ebenfalls auf eine Störung im Gefäßsystem und auf eine gewisse Verwandtschaft dieser Krankheiten mit der St.-W.schen Krankheit schließen läßt. Vielleicht läßt die tuberöse Sclerose in ihrem anatomischen Bild (Adenoma sebaceum, multiple Hirngeschwülste) und in ihrer Symptomatologie (frühzeitige Idiotie, epileptische Anfälle) eine besondere Zugehörigkeit zur St.-W.schen Krankheit erkennen, zumal in einem Fall (Greig) an Stelle des Naevus flammeus ein Adenoma sebaceum „Pringle" vorhanden war.

Als Ganzes betrachtet, stellt das Syndrom der St.-W.schen Kr. eine klinische Einheit dar und ist zugleich der Ausdruck einer allgemeinen Entwicklungs- bzw. Aufbaustörung, einer bestimmten Art von Gefäßmißbildung, die noch einer weiteren erbgesetzlichen Aufklärung bedarf.

Die praktische Bedeutung der neuen Aufstellung des Syndroms der St.-W.schen Krankheit beruht darauf, den indirekten Zusammenhang zwischen Feuermal und evtl. vorhandenen cerebralen Ausfallserscheinungen zu erkennen, ferner daß die Möglichkeit besteht, durch operatives Angehen der Hirnveränderungen auch die Rückwirkung auf das Gehirn zu beseitigen oder wenigstens einzu-

schränken. Erst durch das Hilfsmittel der Röntgenuntersuchung ist es möglich geworden, praktische Folgerungen aus den um Jahrzehnte zurückliegenden Ergebnissen der path.-anat. Forschung zu ziehen.

Zum Schlusse möchte ich noch wegen des Röntgenbefundes auf die Krankengeschichte eines weiteren im Jahre 1936 an der Erlanger Universitätskinderklinik beobachteten Falles eingehen:

Krankengeschichte:

G., Maria, 12 Jahre 8 Monate alt, Schreinerskind.

Klinikaufnahme am 29. IX. 36.

F. A.: Vater 41 Jahre alt, vor 3 Jahren angeblich Bluthusten, sonst gesund. Mutter 40 Jahre alt, gesund. Von Seiten der Großeltern bds. nichts Besonderes. Ein Bruder, 13 Jahre alt, gesund. Keine Nerven- und Geisteskrankheiten in der Verwandtschaft.

E. A.: Geburt der Pat. normal, $^3/_4$ Jahr gestillt. Art der späteren Ernährung unbekannt. Zeitpunkt der Zahnung unbekannt. Sei immer bettrein gewesen. Appetit sei schlecht, sie esse nur ungern und wenig. Habe bis zu 2 Jahren viel gebrochen.

Ansteckende Krankheiten: Masern mit 2 Jahren.

Sonstige Erkrankungen: Lungenentzündungen mit 2, 4 und 5 Jahren. Habe nach der ersten Lungenentzündung ein halbes Jahr nicht laufen können. Bis zum 6. Jahr immer Husten, mit 6 Jahre „Freisen". Sei nachts öfters „bewußtlos", erbreche manchmal anschließend. Brauche viel Schlaf.

Jetzige Erkrankung: Wird von der Augenklinik zur allgemeinen Untersuchung überwiesen. Ophthalmologischer Befund: Unvollständige Augenmuskellähmung bds., die angeblich seit dem 2. Jahr bestehen soll. Ferner Ptosis, Anisokorie. Pupillen reagieren prompt auf L. und K. Der Augenhintergrund wies Zeichen einer abgeklungenen Neuroretinitis auf. Papillen unscharf begrenzt, leichte Aderhautatrophie. Die Gefäße sind vermehrt, abnorm geschlängelt. 3 Papillenbreiten von der Papille entfernt sind ausgedehnte, alte Netzhautveränderungen in Form von feinen Pigment- und Fettherden ähnlich einer kongenitalen luetischen Retinitis. Blut-Wa., Meinecke neg. Links bestand eine Hyperopie von 5 Dioptrien und Astigmatismus von 3 Dioptrien, re. eine Hyperopie von 4 Dioptrien. Gesichtsfeld o. B. Farbensehen gut.

Allgemeinbefund: K. G. 23,6 kg (n. A. min. 11,9). Größe 1,28 (min. 16). Asthenischer, kleiner, schmaler, eingesunkener Thorax. Schlaffe Bauch- und Extremitätenmuskulatur.

Kopf: Makrocephaler, fester Schädel, tiefer Haaransatz in der Stirne, auffallend starke Cilien. Gutes Schließen der Lider, doch das li. Lid öffnet sich wieder zu einem schmalen Spalt.

Heben der Lider bis zur halben Höhe. Augenbewegungen nach außen und oben bds. eingeschränkt. Besonders die Abduktion erschwert. Das Kind muß den Kopf wenden, will es etwas seitlich fixieren. Am besten der M. rectus inf. intakt. Li. Pupille weiter als re. Reagiert prompt auf Licht. Stirnrunzeln nur in der Horizontalen möglich. Sonstige Mimik erhalten. Schmelzdefekte der Zähne.

Hals: Leichte Struma.

Thorax: Herz und Lungen o. B.

Abdomen: Vorhängender Bauch. Schlaffe Bauchdecken. Unter der Bauchdecke vereinzelte Drüsen zu tasten.

Unt. Extremitäten: Leichte X-Stellung.

Nervensystem: B. D. R. schwach auszulösen. P. S. R. bds. lebhaft. A. S. R. mittel. Babinski neg. Laseque neg.

Psyche: Traurig, melancholisch, aufmerksam, freundlich, aber schwerfällig, immer gehemmt.

Intelligenz: mäßig.

Haut: rosige, etwas marmorierte Hautfarbe, bes. der Bauch- und Extremitätenhaut. Acrocyanose beim Stehen. Infraclaviklare Venenzeichnung. Auffallende Gefäßschlängelungen der Kapillaren an Nagelfalz und Lippenschleimhaut. Kein Naevus.

Schädelaufnahme: Auf der seitlichen Aufnahme findet sich etwa in der Parietalgegend in Höhe der Keilbeinflügel eine nicht sehr dichte, längliche, z. T. unterbrochene Verdichtung, die in Gestalt zweier parallel zueinander verlaufenden Linien streifenförmig in leichtem Bogen nach unten verläuft und ungefähr dem hinteren Balken- und Plexusanteil entspricht. Die Verdichtung ist zweifellos als Verkalkung anzusprechen, die nach rückwärts zu langsam abnimmt.

Diagnose: Ptosis, Ophthalmoplegie mit Debilität nach Encephalitis? Kalkschatten im Mittelhirn.

Im vorliegenden Fall fehlen jegliche Anzeichen einer Gefäßgeschwulst: kein Feuermal, kein Buphtalmus, keine Epilepsie. Eine geringe körperliche und geistige Schwäche ist allerdings vorhanden. Das klinische Bild wird beherrscht von den Augensymptomen, wie Ptosis, Ophthalmoplegie, Anisokorie, Accomodationsparese, alte Neuroretinitis und Aderhautatrophie. Psychisch ist die Kranke freundlich, aber traurig, melancholisch und gehemmt.

Die Augenstörungen, die körperliche und geistige Entwicklungshemmung, die psychischen Veränderungen sind mit größter Wahrscheinlichkeit als Narbensymptome einer im frühesten Kindesalter durchgemachten Encephalitis lethargica aufzufassen.

So vielseitig der Symptomenkomplex der akuten E. leth. ist, so glaubt Kassner von einer Monotonie der postenc. allgemeinen

Nervensymptome wie der Augenerscheinungen sprechen zu können. Nach Economo werden dabei am häufigsten beobachtet: Lähmungen und Paresen einer Extremität, Chorea, echte Epilepsie, sensible und vegetative Störungen sowie Occulomot, und Abducensparesen, reflektorische Pupillenstarre, Anisokorie, Accomodationslähmungen, Papillitis und Neuroretinitis. Das Schrifttum gerade über postencephal. Augenstörungen ist so reichhaltig, daß es mich zu weit führen würde, um darauf näher einzugehen. Ich möchte nur Kassner erwähnen, der an einem besonders reichhaltigen Krankenmaterial in dieser Richtung Untersuchungen anstellen konnte. Er beobachtete über 50 Fälle, die an der Essener Augenklinik zur Beobachtung kamen. K. fand dabei Störungen der äußeren Augenmuskulatur, wie Beweglichkeitseinschränkungen und Paresen, assoziierte und dissoziierte Blicklähmung, Ptosis, Facialisparesen und Störungen der inneren Augenmuskulatur, wie Trägheit der Pupillenreaktion, Entrundung der Pupillen, Anisokorie. Ueber die Art der gefundenen Augenhintergrundsveränderungen erwähnt K. leider nichts. Blut-Wa. und Sachs-Georgi Reaktion waren in allen Fällen negativ.

Auch unsere Kranke kam zur einmaligen Untersuchung in die Augenklinik, wo man bds. Ophthalmoplegie, Ptosis, Anisokorie, eins. Blicklähmung, Aderhautatrophie und Neuroretinitis (bei neg. Blut W.) fand, also ein Befund, der mit obigen Befunden Kassners's vieles gemein hat. Auffallend ist nur, daß der Visus in keinem der Fälle K. durch die Encepholitis gelitten hatte, während im Falle G. der Visus re. etwas vermindert war (0,3—0,6), ferner, daß es sich bei K. um vorwiegend Erwachsene handelte, während Kinder vollständig fehlten.

Kassner's Kranke waren psychisch zwar orientiert, aber stumm und gleichgültig, was nicht mit dem psychischen Bild unserer Kranken übereinstimmt, die bald ein melancholisches, in sich gekehrtes Wesen zur Schau trägt, bald wieder an den Vorgängen ihrer Umgebung lebhaft Anteil nahm. Die Kranke bot manchmal ein Bild, das am treffendsten mit „erregtem Schwachsinn" zu bezeichnen wäre. Eine gewisse Schwerfälligkeit und Gehemmtheit in ihrer Handlungs- und Denkweise war nicht zu verkennen — also Zeichen der Willensstörung, ein ziemlich häufiges postenceph. Symptom, das sich bis zur Akinese und Apathie steigern kann.

Man geht kaum fehl, auf Grund der Augenstörungen und psychischen Veränderungen, die in ihren Erscheinungsformen mit den gewöhnlichen postenceph. Störungen ziemlich übereinstimmen, anzunehmen, daß eine Encephalitis leth. im Anschluß an eine Pneumonie oder Grippe im Alter von 2 Jahren vorausgegangen sein muß, zumal das Kind zu dieser Zeit $^1/_2$ Jahr nicht laufen konnte.

Als weitere Residuen der durchgemachten Encephalitis sind evtl. zu werten: das abnorm große Schlafbedürfnis des Kindes, das sicherlich cerebral bedingte Erbrechen sowie die mangelhafte körperliche und geistige Entwicklung.

Die pathologische Anatomie ist nach Economo dadurch ausgezeichnet, daß neben alten, z. T. vernarbten Herden zahlreiche frische Herde in der grauen Substanz gefunden werden, die beweisend für die Persistenz des entzündlichen Prozesses bei den chronischen Fällen sind. Diese Veränderungen sind nach Economo hauptsächlich lokalisiert: in der vord. Zentralwindung, im Corpus striatum und Substantia nigra. Neben makroskopischen (Atrophie einzelner Windungen) und mikroskopischen Veränderungen (Körnchenzellen in der grauen Substanz, Gliawucherung usw.) finden sich Veränderungen am intercerebralen Gefäßapparat in Gestalt lymphozytärer perivasaler Infiltrate, Hyalinisierung der Gefäßwände, Pseudokalkablagerungen um die Kapillaren und Präkapillaren, ferner adventitielle Zellwucherungen um mittelgroße Venen und an einzelnen Stellen Gefäßwucherungen und Stäbchenzellen.

Diese Veränderungen am Gefäßapparat sind wichtig für die genaue Beurteilung des Röntgenbefundes sowie für differentialdiagnostische Erwägungen in unserem Fall: der mehr plumpe, abgeteilte Verlauf der parallel zu einander verlaufenden Linien, die auf dem seitlichen Bild nicht genau zu lokalisieren sind, aber mehr der Gegend des Chorioidalplexus und dem hinteren Balkenende entsprechen, läßt auf eine Gefäßverkalkung schließen. (Ebensogut könnte hier eine Verkalkung in der Nachbarschaft veränderter Gefäße an den zentralen Gehirnabschnitten angenommen werden.) Es wäre nun zu erwägen, ob letztere eine alleinige Folge der Encephalitis ist oder ob sie mit der St.-W.schen Krankheit irgendwie in Zusammenhang gebracht werden kann. Dies muß bejaht werden. Wenn auch kein Anhaltspunkt für eine Gefäßgeschwulst im Sinne von St.-W. vorliegt, so bietet der Fall hinsichtlich des klinischen und besonders des röntgenologischen Befundes gewisse Parallelen zur St.-W.schen Krankheit. Es finden sich Gefäßveränderungen der Haut, Augenveränderungen, intercerebrale Verkalkung und körperliche und geistige Schwäche. Es läßt sich sogar auf Grund der abnormen Gefäßschlängelungen an verschiedenen Körperstellen (Infraclavikulargegend, Nagelfalz, Lippenschleimhaut und Aderhaut) die Ansicht vertreten, daß in der Tela chorioidea oder in der hinteren Balkengegend eine ähnliche Gefäßschlängelung vorhanden war, die eine lokale Encephalitis zur Folge hatte, die ihrerseits wiederum zu einer Ernährungsstörung der Bulbärgegend und zu einer fortschreitenden Augenmuskellähmung und Neuro-

retinitis führte. Einleuchtender ist jedoch die Ansicht, daß die Gefäßanomalien an Haut und Aderhaut nur als Nebenbefunde aufzufassen und sowohl die (mögliche) Gefäßwucherung im Chorioidalplexus als Folge entzündlicher Schädigungen und die Verkalkung als Folge von Ernährungsstörungen anzusprechen sind, also Erscheinungen, wie sie auch Economo am Gefäßapparat im Gehirn bei postencephalitischen Zuständen beschrieben hat.

Nachtrag.

Der in der vorliegenden Arbeit beschriebene, wohl einwandfreie St.-W.-Fall E., Herbert, wurde bereits im April 36 beobachtet; analoge im deutschen Schrifttum beschriebene Fälle von St.-W.-Krankheit konnte ich (ausgenommen der Fall Dyes) damals nicht finden. Nun erschien 37 eine Arbeit von Gerd Peters und Tebelis, die an Hand eines Falles über die Klinik, Anatomie und Pathogenese der St.-W.schen Krankheit berichteten. Im folgenden Jahre beschäftigte sich wiederum Peters an Hand eines 2. Falles eingehend mit den pathogenetischen Zusammenhängen der St.-W.schen Krankheit. Der Vollständigkeit halber möchte ich auf diese Arbeiten näher eingehen, zumal beide Autoren auf Grund des makro- und mikroskopischen Sektionsergebnisses beider Fälle hinsichtlich der Pathogenese der Hirnveränderungen neue Gesichtspunkte bringen.

Im 1. Fall, der einen 34jährigen Mann betraf, bestand klinisch ein cong. Naevus vasculosus der li. Schläfen- und Stirnregion, seit dem 5. Lebensjahr zeitweise sehr gehäufte epileptische Anfälle und völlige Demenz (keine Augenveränderungen im Sinne eines Glaukoms, die cerebralen Symptome standen im Vordergrund). Die körperliche und geistige Entwicklung war bis zum 3. Lebensjahr normal. Bei der Sektion fand sich eine Hypoplasie des li. Occipitallappens und kleinerer umschriebener basaler Teile des li. Temporallappens, ausgedehnte Rindenverkalkung (mit geringerer Verkalkung des subkortikalen Marklagers), sowie ein Angioma serpentinum der Pia, über den veränderten Rindenbezirken gelegen.

Auf die Frage des pathogenetischen Zusammenhangs der angiomatösen Mißbildungen der Haut und Pia mit den Hirnveränderungen eingehend, bringen Peters und Tebelis die Theorie Hebold's, Uiberall's, sowie Krabbe's. P. u. T. glauben nun, sich der Auffassung Krabbe's, daß es sich bei den Gefäßmißbildungen und den Hirnveränderungen um zwei voneinander unabhängige, angeborene ekto- und mesodermale Vorgänge handle, anschließen zu müssen. Beide Autoren verweisen auf andere piale Veränderungen, die mit Gehirnmißbildungen verbunden seien und verweisen in diesem Zusammenhang auf einen Fall von ausgedehnter Lipomatose

der Pia, verbunden mit Hypoplasie und Atrophie der darunter gelegenen Hirnteile, sowie ausgedehnter Rindenverkalkung (Fall von Eugen Scherer).

Auch klinisch zeigte der Fall ein ähnliches Bild wie bei der St.-W.schen Krankheit. Peters und Tebelis glauben umsomehr diesen Fall mit der St.-W.schen Krankheit in Parallele setzen zu können, als es sich bei beiden Piaveränderungen um keine echten Blastome, sondern um Hamartome handle. Außerdem war im Fall Scherer neben der Lipomatose auch eine stärkere Gefäßneubildung der Pia vorhanden. Wie Sch. in seinem Fall annimmt, daß die Hirnmißbildung das primäre, die Lipomatose das sekundäre, zusätzliche Geschehen sei, so glauben P. u. T., bei der St.-W.schen Krankheit ähnliche Zusammenhänge annehmen zu können. Und zwar sei eine frühe fetale Entstehung der Hirnveränderungen anzunehmen, zumal Mikrogyrien, die im Fall Sch. sowie bei St.-W.schen Fällen gefunden worden seien, entwicklungsgeschichtlich bekanntlich von dem 5. Fetalmonat an entstehen.

Welches das auslösende Agens der „primären" Gehirnmißbildung bei der St.-W.schen Krankheit sei, ob Fehler in der Keimanlage oder irgendein bei der Entwicklung störender Faktor, sei unbekannt. Die Wahrscheinlichkeit, daß eine lokal begrenzte, nicht besonders hochgradige Angiomatose der Pia eine derartige Wachstumshemmung des Gehirns, wie sie bei den meisten St.-W.schen Fällen gefunden werde, zur Folge habe, sei sehr gering, zumal man Zufallsbefunde von Gefäßschlängelungen und -erweiterungen der Pia fände, ohne daß darunter gelegenes Hirngewebe verändert sei. Wenn auch an der congenitalen Anlage der angiomatösen Veränderungen nicht zu zweifeln sei, so sei deswegen nicht in der Piagefäßmißbildung das provozierende Agens der Hirnveränderungen zu erblicken. P. u. T. verweisen in diesem Zusammenhang auf zahlreiche Fälle von Angioma racemosum art. et venosum des Gehirns und der Hirnhäute ohne derartig schwere Hirnveränderungen, wie sie bei S.-W.schen Fällen gefunden werden. Wenn auch nach Meinung beider Autoren die Hirnmißbildung unabhängig von den darüber gelegenen Piaveränderungen sei, so müsse doch irgendein genetischer Zusammenhang zwischen beiden angenommen werden, da gerade über den hypoplastischen Hirnteilen die pialen Veränderungen zu finden seien. Es könnte sein, daß der durch die mangelhafte Entwicklung der Hirnteile entstandene leere Raum einen Wachstumsreiz auf die darüber gelegene cong. angiomatöse Mißbildung ausübe, man könne also an ein raumausfüllendes Prinzip bei der Entstehung solcher angiomähnlichen Veränderungen denken, zumal man in einigen Fällen eine Dickenzunahme des knöchernen Schädels beobachtet habe, die auch als Vacatwucherung aufzufassen sei. Die

Sklerose und Verkalkung der primär hypoplastischen Hirnteile sei dann als Folge der durch das Piaangiom hervorgerufenen Kreislaufstörungen aufzufassen.

In einer im Jahre 38 erschienenen Arbeit berichtet Peters über einen weiteren Fall von St.-W.schen Krankheit und nimmt auf Grund des makro- und mikroskopischen Sektionsbefundes zu der Frage der kausalen Pathogenese der Hirnveränderungen bei der St.-W.schen Krankheit eine andere Stellungnahme ein. Bei dem 2. Fall, der ein 8jähriges Mädchen betraf, das seit dem 2. Lebensjahr an tgl. Schwindelanfällen mit Bewußtlosigkeit, sowie schweren epileptischen Anfällen litt und zunehmend dement wurde, fand sich anatomisch eine Verkleinerung und Verhärtung des li. Occipital- und Temporallappens sowie hochgradige Rindenverkalkung und eine darüber gelegene Gefäßmißbildung der Pia. Dieser neue Fall zeigte im klinischen und anatomischen Bild in den hauptsächlichsten Punkten völlige Congruenz mit dem oben genannten Fall, es bestanden lediglich quantitative Unterschiede. Die piale Gefäßgeschwulst war geringer differenziert, man stellte quantitativ geringere Kalkniederschläge fest, im Fettbild waren noch Abbauvorgänge in den atrophischen Hirnteilen zu sehen — es lag eben ein jüngeres Stadium der anatomischen Veränderungen vor. Peters dient dieser Fall im Vergleich mit dem früheren als Beweis dafür, daß der Prozeß der Hirnatrophie sowie der der Rindenverkalkung dauernd progredient verläuft. Bemerkenswert war, daß im neuen Fall die Beziehung der Verkalkung zu den Gefäßwänden in weit höherem Maße zu beobachten war als im vorhergehenden. Nach Peters sei deshalb die Annahme berechtigt, daß eine primäre Gefäßverkalkung bei dem Verkalkungsprozeß der Rinde eine sehr große Rolle spiele. Man könne aber nicht alle Kalkablagerungen in der Rinde auf eine primäre Gefäßverkalkung zurückführen, sondern müsse auch an eine freie Kalkablagerung in das Gewebe denken. Diese freie Kalkablagerung könne auch ihren Ausgang von einzelnen, infolge Ernährungsstörung verkalkten Ganglienzellen nehmen. Bei beiden Fällen ist aus den histologischen Bildern eine primär starke Anlehnung der Kalkablagerungen an die Gefäßwände der Rinde und des Markes zu entnehmen. Bemerkenswerterweise fanden sich im ersteren Fall im subcortikalen Marklager nicht differenzierte, erweiterte und vermehrte Gefäße, die ihrer Wandstruktur nach den Gefäßen der pialen Mißbildung glichen. Diese innerhalb eines großen Kalkballens gelegenen, zum Teil verkalkten Gefäße würden den Gedanken nahelegen, daß es sich hier um ein verkalktes Angiom handle. Die Rindenverkalkung könne man jedoch nicht als eine Verkalkung im Bereich einer angiomähnlichen Mißbildung auffassen. Auffällig sei jedoch, daß man im Bereich stark verkalkter

Rindenabschnitte Gefäße ähnlicher Struktur wie die der angiomatösen Piamißbildung gefunden habe (wie auch in vorliegenden beiden Fällen). Man könne vielleicht diese Gefäßveränderungen als sekundäre Folgeerscheinungen der verkalkten atrophischen Hirnteile ansehen.

Peters glaubt heute, diese atrophischen und regressiven Vorgänge in bestimmten Hirnteilen auf die über den erkrankten Hirnteilen gelegenen pialen angiomatösen Mißbildungen als primäre Ursache zurückführen zu können. Der rein mechanische Druck der Gefäßmißbildung auf das darunter gelegene Hirngewebe könne wenig schaden, da es sich bei der Gefäßmißbildung um keinen Tumor, sondern um eine flächenhafte Veränderung handle. Von größerer Bedeutung sei die durch die Piagefäßmißbildung hervorgerufene chronische Kreislaufstörung. Ferner seien funktionelle Kreislaufstörungen zu berücksichtigen, da die Krampfanfälle bei der St.-W.schen Krankheit eine große Rolle spielten. Sekundär würden diese regressiven Vorgänge verstärkt und beschleunigt durch die (nach Peters und Tebelis) primäre Verkalkung kleinerer Rindengefäße. Regressive Vorgänge sowie Verkalkungen in der Umgebung von Angiomen und Cavernomen sei an sich ein häufiger Befund.

Peters glaubt heute, die Hirnveränderungen als eine Atrophie und nicht mehr als eine Hypoplasie (im Gegensatz zur früheren Arbeit) auffassen zu müssen. Zu dieser früheren Annahme einer congenitalen Mißbildung hätten sich beide Autoren durch die Angabe von Olivecrona, daß bei der St.-W.schen Krankheit Mikrogyrien und Heterotopien beobachtet wurden, verleiten lassen. Bei der Durchsicht der Fälle habe Peters in keinem Fall eine echte ektodermale Mißbildung feststellen können. Bei diesen sogenannten Mikrogyrien handle es sich um geschrumpfte, atrophische, normal angelegte Windungen. In allen Fällen (wie auch in oben genannten) sei eine normale Sechsschichtung der Rinde zu erkennen. Nur die Piagefäßmißbildung sei als eine primäre congenitale Mißbildung aufzufassen, sekundär schließe sich eine Atrophie bestimmter darunter gelegener Hirnteile an. Diese Annahme erkläre zwanglos die stets (?) zu beobachtende gleiche Lokalisation der pialen und cerebralen Veränderungen, ferner sei damit das Krankheitsbild (normale körperliche und geistige Entwicklung meist bis zum 2. Lebensjahr, dann Einsetzen der Anfälle und zunehmende Demenz) leichter zu vereinbaren. Bestände nämlich schon eine fetale cerebrale Mißbildung, müßte man die ersten Zeichen dieser schweren Hirnveränderungen wohl früher erwarten. Die angiomatösen Mißbildungen machen erst im späteren Alter infolge langsamer Größenzunahme klinische

Erscheinungen, wie z. B. das Glaukom bei der St.-W.schen Krankheit, wenn auch letzteres bei einem Teil der Kranken angeboren sein könne.

Zusammenfassend handle es sich bei der St.-W.schen Krankheit um eine multiple, congenital angelegte Angiomatose der Haut, der Aderhaut und des Gehirns (Pia). An sich seien multiple Angiombildungen nicht selten, das Charakteristische der St.-W.schen Krankheit sei jedoch die von der angiomatösen Piamißbildung abhängige Atrophie umschriebener Hirnteile. Wegen dieser sekundären Hirnatrophie könne die St.-W.sche Krankheit als eine Sonderform der häufig vorkommenden multiplen Angiombildungen beim Menschen erkannt und aufgefaßt werden. Infolge der primären Mißbildung in nur einem Keimblatt, dem Mesoderm, könne ein Vergleich mit der von Recklinghausen'schen Krankheit und der tuberösen Sclerose nicht mehr gezogen werden.

Zu den Ausführungen von Peters und Tebelis wäre kurz Folgendes zu sagen:

Ueber die pathogenetischen Zusammenhänge der Hirn- und Gefäßveränderungen in der Pia bei der St.-W.-Krankheit lassen sich solange nur Mutmaßungen aufstellen, als die vorkommenden Tatsachen noch so ungeklärt sind. Bei der heutigen mangelhaften Erfahrung über die genetischen Anordnungen beim Menschen können derartige Bildungsfehler genetisch nicht eindeutig erklärt werden. Hält man bei den Hirnveränderungen auseinander: A) angiomatöse Mißbildungen, die sich nicht aus irgendeinem lebensgesetzlichen Vorgang, etwa des Stoffwechsels oder des regelrechten Entwicklungsablaufs, erklären lassen, B) cerebrale Rückbildungserscheinungen (Rindenverkalkung und Schrumpfung als Ausdruck einer unzureichenden Aufbauerhaltung), so ist wohl einleuchtend, daß B die Folge von A ist und nicht umgekehrt. Den umgekehrten Vorgang einer primären Hirnmißbildung und sekundärer Gefäßaufrollung (ex vacuo) könnte man sich besonders in unserem Fall nach seinen klinischen Erscheinungen gar nicht ausdenken. Der äußerlich sichtbare Hautnaevus als Ausdruck einer Entwicklungsstörung des Gefäßplexus einer bestimmten Körpergegend müßte dann auch „ex vacuo" entstanden sein. Nur die genaue genetische Gruppierung und Lokalisation all' dieser Zusammenhänge liegt vorläufig noch im Dunklen.

Für den Kliniker, der über keine histologischen Befunde verfügt und von der Entwicklungsgeschichte der Mißbildungen zu wenig weiß, sind 2 Punkte wichtig: 1. der Naevus vasculosus als äußeres Anzeichen für tiefer liegende Gefäßmißbildungen, verbunden mit cerebralen Veränderungen, 2. die Röntgenschatten von Verkalkungen im Gehirn, die aber nicht die Piagefäß-

mißbildungen, die ohne Operation oder sonstige Maßnahmen kaum erkennbar sind, anzeigen, sondern nur ihre Folge- bzw. Begleiterscheinungen, letztere natürlich in einer Ernährungsabhängigkeit. Von der Trias: N. vasculosus, Piaangiom und cerebrale Leistungsstörungen sind die Gefäßveränderungen das Auffälligste und wahrscheinlich auch das Wesentlichste. Genetisch liegt jedenfalls eine Art von Minderwertigkeit der Anlage vor; welches Keimblatt nun mehr oder weniger daran beteiligt ist, erscheint uns nebensächlich, vielleicht sind noch ganz andere Einteilungen wichtig und maßgebend.

Zusammenfassung.

An Hand von zwei eigenen Fällen wurde auf das seltene neurokutane Syndrom der St.-W.schen Krankheit eingegangen. Im Fall I handelt es sich um einen ausgesprochen schweren Fall von St.-W., der die Trias: Blutgeschwulst im Gesicht, epileptische Anfälle und verkalkte Hirnrinde bot. Fall II ist zwar kein St.-W., zeigt aber zweifellos in mancher Beziehung eine gewisse Verwandtschaft zur St.-W.schen Krankheit.

Abschließend möchte ich Herrn Geh. Rat Prof. Dr. Jamin für die Ueberlassung der beiden Fälle sowie des Themas herzlichst danken.

Literaturverzeichnis:

Bergstrand, Olivecrona, Tönnis: Gefäßmißbildungen und Gefäßgeschwülste des Gehirns. Verl. Gg. Thieme, Leipzig 1936.

Beltmann, Joh.: Ueber angeborene Teleangiektasien des Auges als Ursache von Glaukoma simplex. Arch. f. Ophthalm. 59 (1904).

Brusfield u. Wyatt: Hemiplegie associetes with extensive naevus and mental defect. Brit. J. Childr. Diss. 24 (1927) u. 25 (1928).

Castex and Bolo: Angioma rac. ven. der li. motorischen Region. Dtsch. Z. Nervenh. 111 (1914).

Cushing: Cases of spontaneous intracranial hemorrhages associeted with trigeminal naevi. I. Americ. med. Assoc. 47 (1906).

Dyes, Otto: Fortschritte auf dem Gebiet der Röntgenstrahlen. Bd. 51 (1935).

Geyelin u. Penfield: Cerebral calcification epilepsie (endarteritis calcificans cerebri). Arch. of Neur. 21 (1929).

Ginzburg: Glaukom und Feuermal mit Akromegalie. Klin. Mbl. Augenh. 76 (1926).

Granström: Naevus flammeus associeted with glaucoma. Acta ophthalm. Bd. 13 (1935).

Greig: A case of meningeal naevus associeted with adenoma sebaceum. Edinburgh med. J. 28 (1922).

Hebold: Hämangiom der weichen Hirnhaut bei Naevus vasculosus des Gesichts. Arch. f. Psychiatrie 51 (1913).

Horrocks: A case of facial and ocular naevus. Acta ophth. 1883. Vol. III. p. 106.

Hosoi: Amer. J. Path. 6 (1930).

Kalischer: Ein Fall von Teleangiektasie (Angiom) des Gesichts und der weichen Hirnhaut. Arch. f. Psychiatr. 34 (1901).

— —: Demonstration des Gehirns eines Kindes mit Teleangiektasie der li.-seitigen Gesichtskopfhaut und Hirnoberfläche. Berl. klin. Wschr. 34 (1897).

Kassner:, Augenkomplikationen als Spätfolgen von Encephal. lethargica. Kl. Mbl. Augenh. 79 (1932).

Krabbe: Facial and meningeal angiomatosis associeted with calcifications of the brain cortex. Arch. of Neur. 32 (1934).

Naecke: Ein Beitrag zur Pathogenese des Naevus vascularis. Neur. Zentr.bl. 24 (1905).

Sachs: Intracranial teleangiectasis: Symptomatology and treatment, with re report of two cases. Amer. J. med. Sci. 150 (1915).

Safar: Histologischer Beitrag zur Frage des ursächlichen Zusammenhangs zwischen Hydrophthalmus congenitus und Naevus fl. Z. Augenh. 51 (1923).
Krause: Naevus flammeus und Glaukom. Z. Augenh. 68 (1929).
Schirmer: Ein Fall von Teleangiektasie. Arch. f. Ophth. 7 (1860).
Virchow: Die krankhaften Geschwülste des Gehirns. Berlin 1863. Lecture 25.
Parkes-Weber: Siehe Gefäßmißbildung des Gehirns (Bergstr., O., T.).
Weimann: Zur Kenntnis der Verkalkung intracerebraler Gefäße. Z. Neur. 76 (1922).
Spatz: Münchn. Med. Wschr. 1921, Nr. 45.
Pick: Neur. Zbl. 1902.
Economo: Die Enceph. leth., ihre Nachkrankheiten und ihre Behandlung.
Wagemann: Arch. f. Ophth. Bd. 36, S. 1.
Schiess-Gemusens: Cavernöses Angiom der Aderhaut. Arch. f. Ophth. 59 (1904).
Baily: Die Hirngeschwülste.
Sturge, Allen: A case of partial epilepsy, apprently due to a lesion of one o the vasomotor centres of the brain. Clinical Sotiety's Transactions 12 (1879).
Peters, Gerd u. Tebelis: Klinik, Pathologie und Pathogenese der St.-W.schen Krankh. (Zschr. f. Neurologie, Heft 157).
Peters, Gerd: Zur Pathogenese der Sturge-Weberschen Krankheit (Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie, Band 164, 2. u. 3. Heft).

Lebenslauf.

Am 5. August 1912 wurde ich als Sohn des Justizobersekretärs Matthias Hasslinger und dessen Ehefrau Elise H., geb. Reiter, geboren.

Nach 4jährigem Volksschulbesuch in Amberg/Opf. trat ich ins Human. Gymnasium Amberg über. Nach Ablegung der Reifeprüfung in Lohr a. N. immatrikulierte ich mich an der Universität Erlangen und studierte 11 Semester Medizin an den Universitäten Erlangen, Würzburg und Rostock.

Am 19. 11. 37 beendete ich das medizinische Staatsexamen in Erlangen und war dann als Med.-Praktikant an der Chirurgischen Klinik Erlangen und im Krankenhaus Straubing tätig.

Am 1. September 38 wurde ich als San.-Offiziersanwärter in das aktive Heer übernommen.